

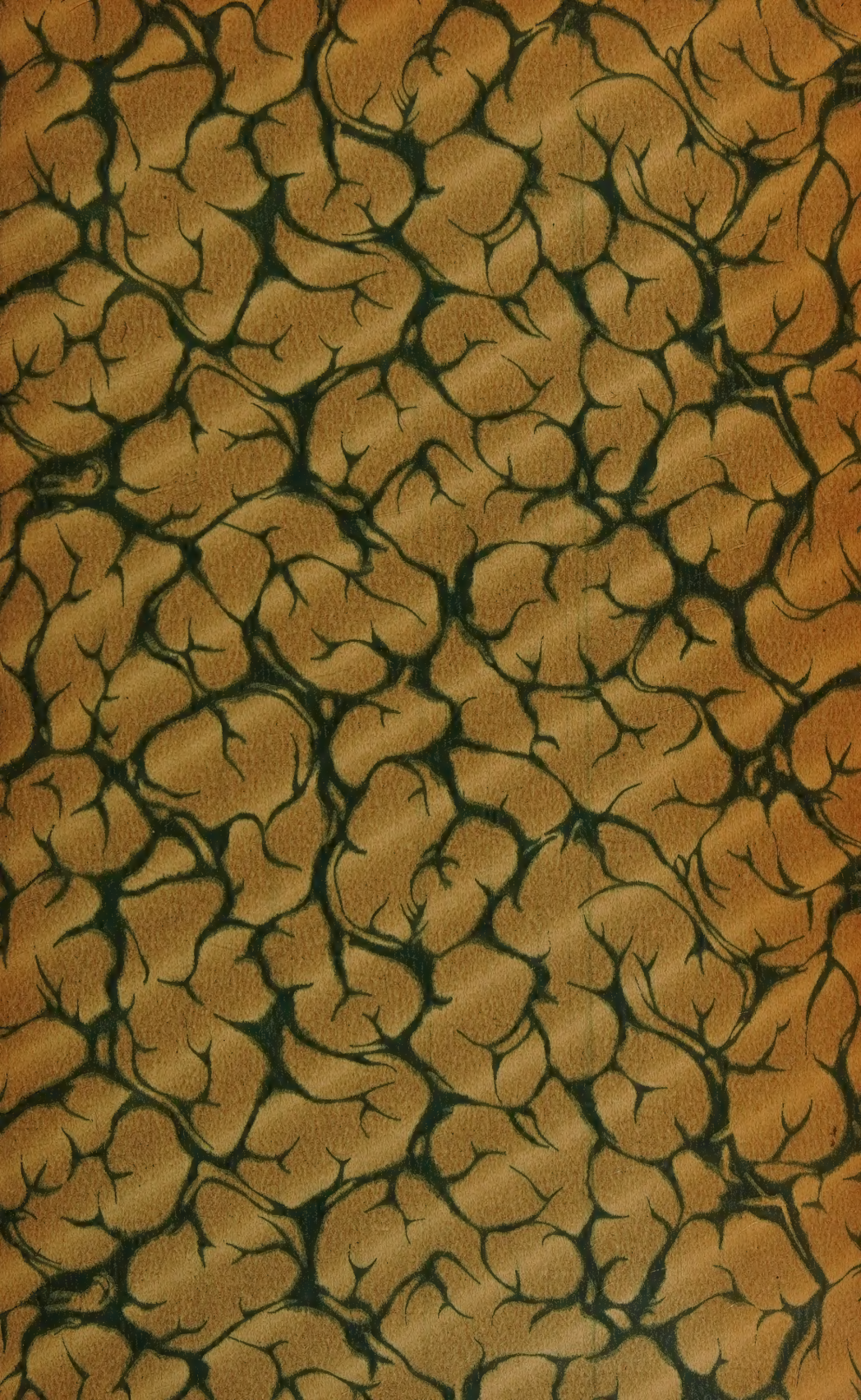
LANE

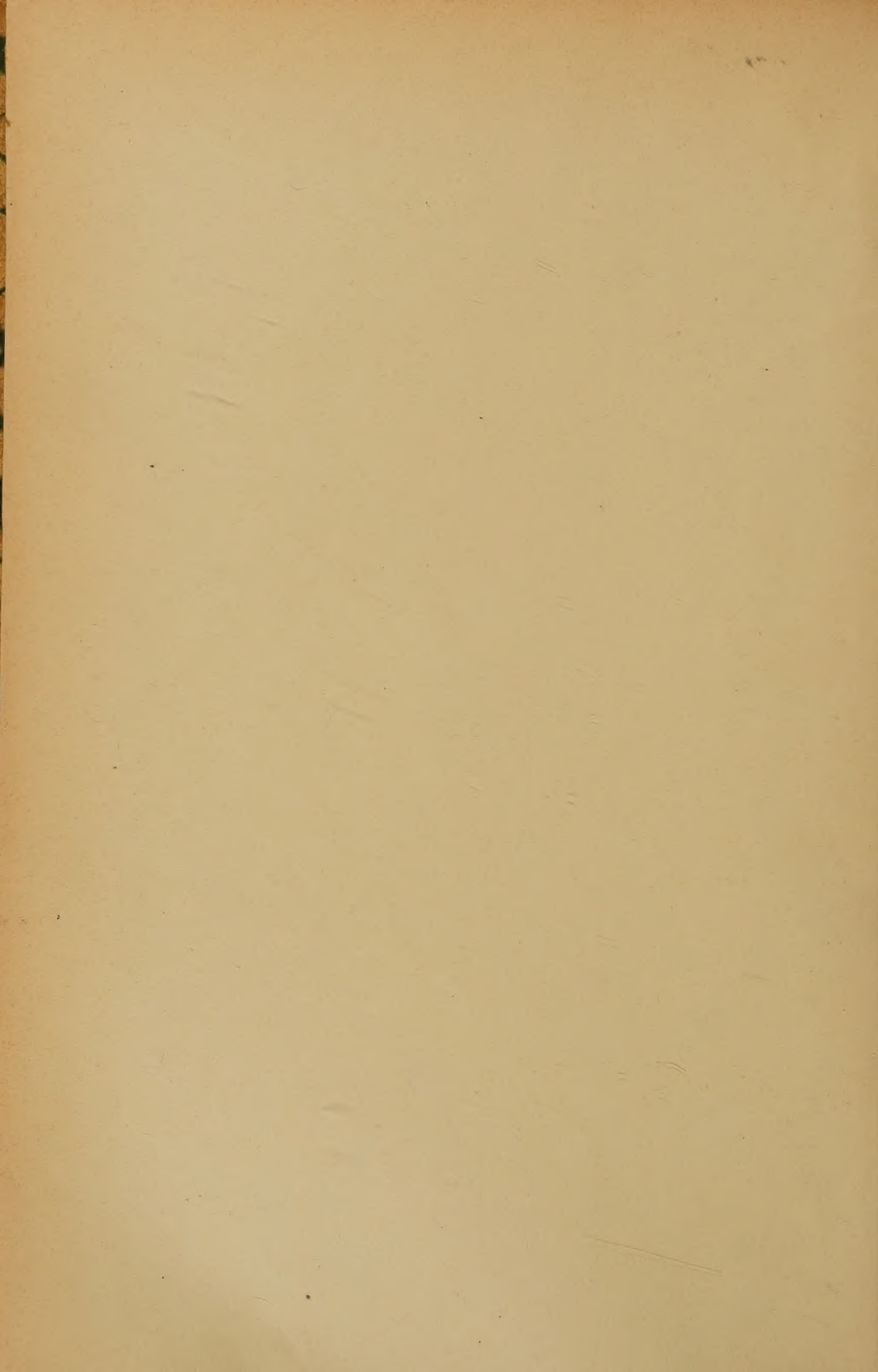
MEDICAL



LIBRARY

LEVI COOPER LANE FUND





ANNÉE 1932

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Rémi GIARD

Né le 27 Septembre 1904 à Mers (Somme)

**A propos de quelques
malformations diaphragmatiques
chez le jeune enfant**

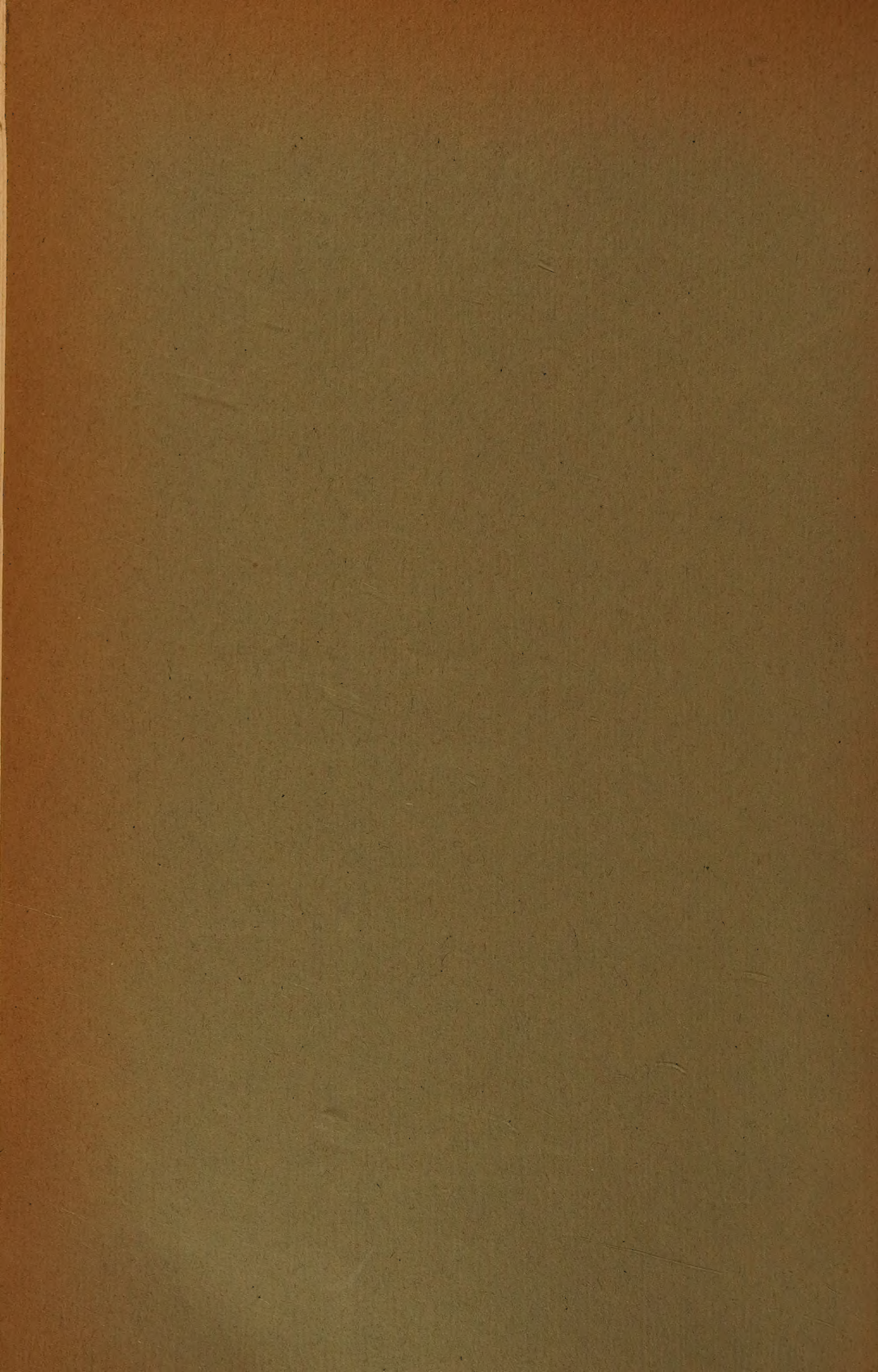
Président de Thèse : M. NOBÉCOURT, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1932



ANNÉE 1932

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT
PAR
Rémi GIARD

Né le 27 Septembre 1904 à Mers (Somme)

**A propos de quelques
malformations diaphragmatiques
chez le jeune enfant**

Président de Thèse : M. NOBÉCOURT, professeur

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1932

I. — PROFESSEURS

Le Doyen..... M. BALTHAZARD

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	CLERC.
Pathologie chirurgicale.....	LENORMANT.
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LÉPER.
Hygiène et Médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie..	MAURICE VILLARET.
Clinique médicale.....	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	MARCEL LABBÉ.
	LEREBOULET.
	NOBÉCOURT.
	H. CLAUDE.
	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	TEISSIER.
	DELBET.
	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
	TERRIEN.
	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
	J.-L. FAURE.
	OMBRÉDANNE.
	RATHERY.
	LEMAITRE.
	PIERRE DUVAL.
	SERGENT.
	LÉON BERNARD.
	MAUCLAIRE.
Clinique gynécologique.....	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	
Clinique thérapeutique médicale.....	
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	
Clinique propédeutique.....	
Clinique de la Tuberculose.....	
Professeur sans chaire.....	

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

Neurologie et Psychiatrie.....	ALAJOUANINE.
Pathologie médicale.....	AUBERTIN.
Pathologie médicale.....	BÉNARD HENRI.
Pathologie chirurgicale.....	BROCQ.
Pathologie médicale.....	BRULÉ.
Pathologie chirurgicale.....	CADENAT.
Pathologie médicale.....	CATHALA.
Pathologie médicale.....	CHABROL.
Physiologie	CHAILLEY-BERT.
Pathologie médicale.....	CHEVALLIER.
Physique	DOGNON.
Pathologie médicale.....	DONZELOT.
Obstétrique	ECALLE.
Urologie	FEY.
Bactériologie	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	GATELLIER.
Pathologie chirurgicale.....	DE GAUDART D'ALLAINES.
Histologie	GIROUD.
Pathologie médicale.....	HARVIER.
Pharmacologie	HAZARD.
Anatomie	HOVELACQUE.
Anatomie pathologique.....	HUGUENIN.
Pathologie médicale.....	HUTINEL.
Hygiène	JOANNON.
Chimie biologique.....	LABBÉ HENRI.
Pathologie médicale.....	LAROCHE GUY.
Pathologie chirurgicale.....	LEVEUF.
Neuro-psychiatrie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie médicale.....	LIAN.
Histologie	MILLOT.
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Pathologie médicale.....	MOREAU.
Pathologie chirurgicale.....	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale.....	MOURE.
Histologie	MULON.
Anatomie pathologique.....	OBERLING.
Anatomie	OLIVIER.
Médecine légale.....	PIÉDELIEVRE.
Obstétrique	PORTES.
Pathologie chirurgicale.....	QUÉNU.
Physiologie	RICHTET Fils.
Chimie biologique	SANNIÉ.
Dermatologie et syphiligraphie.....	SÉZARY.
Pathologie médicale.....	VALLÉRY-RADOT.
	(Pasteur).
Obstétrique	VAUDESCAL.
Ophthalmologie	VELTER.
Histologie	VERNE.
Obstétrique	VIGNES.

IV

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Obstétrique	}	GUENIOT.
Anatomie pathologique.....		LEQUEUX.
Parasitologie		LEROUX.
Histologie		NEVEU-LEMAIRE.
Physique		RETTERRER.
		ZIMMERN.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

(ANNEXE)

A TITRE PERMANENT

MM.

Clinique médicale.....	ABRAMI.
Clinique médicale.....	CHIRAY.
Clinique médicale.....	DEBRÉ.
Clinique médicale.....	DUVOIR.
Clinique chirurgicale.....	HEITZ-BOYER.
Clinique chirurgicale.....	BASSET.
Clinique chirurgicale.....	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale.....	MATHIEU.
Clinique chirurgicale.....	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale.....	PROUST.
Clinique chirurgicale.....	SCHWARTZ.
Clinique chirurgicale.....	LE LORIER.
Clinique obstétricale.....	LEVY-SOLAL.
Clinique obstétricale.....	METZGER.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.....	MAUCLAIRE, profes- seur sans chaire.
Stomatologie	FREY.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique.....	LEDOUX-LEBARD.
Puériculture	WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME

MEIS ET AMICIS

A MON PRESIDENT DE THESE

M. P. NOBECOURT

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE INFANTILE A LA FACULTÉ

MÉDECIN A L'HÔPITAL DES ENFANTS MALADES

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*En témoignage de mon dévouement
et de ma gratitude pour l'hon-
neur qu'il m'a fait en acceptant
de présider cette thèse.*

A M. L. OMBREDANNE

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE

ET D'ORTHOPÉDIE A LA FACULTÉ

CHIRURGIEN DE L'HÔPITAL DES ENFANTS MALADES

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

ET D'ORTHOPÉDIE A LA FACULTÉ

*En reconnaissance de l'enseignement
qu'il m'a donné pendant
l'année où j'ai été son externe.*

A M. L. BABONNEIX

MÉDECIN DE L'HÔPITAL ST-LQUIS

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Dont j'ai été le stagiaire et pendant deux années l'externe et qui a bien voulu m'inspirer le sujet de cette thèse.

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

M. le Professeur SERGENT.

M. le Professeur LEJARS.

M. le Professeur L. BERNARD.

Externat :

M. le Docteur SAUVÉ.

M. le Docteur MILIAN.

M. le Docteur LEVANT.

A M. le Docteur SUREAU

Témoignage de ma reconnaissance.

INTRODUCTION

Dès le début de cette thèse inaugurale, nous tenons à remercier notre maître le Dr Babonneix, qui a bien voulu nous en inspirer le sujet. Ce sont plusieurs observations recueillies dans son service qui en forment le thème; et d'autres ont été publiées récemment par MM. Nobécourt et Boulanger-Pilet; Papillon, Apert et Duhem; Debré et Semelaigne; Grenet, Isaac-Georges et J. Mézard.

Dans tous ces cas, la malformation congénitale du diaphragme constitue la caractéristique commune, tantôt isolée et tantôt associée, qui les relie entre eux, qu'il s'agisse de hernie à proprement parler ou de cetté éventration diaphragmatique distinguée il y a déjà un siècle et demi par J.-L. Petit.

A vrai dire, ces deux ordres de faits commencent à être bien connus, et de nombreux travaux sont parus à leur sujet ces derniers temps. Mais leur étude approfondie est de date relativement récente. Avant l'avènement de la Radiologie, elles constituaient le thème de discussions pathogéniques, amorcées par des découvertes d'intervention ou plus souvent d'autopsie. Quand à leur individualité clinique, elle était à peu près inexistante, et c'était normal, du fait des symptômes parfois atypiques et polymorphes, fréquemment absents, et plus souvent encore peut être trompeurs auxquelles elles

donnaient lieu. Et ceci explique facilement que Duguet dans sa thèse, en 1866, n'en ait réuni que 70 cas, dont 35 seulement étaient considérés comme authentiques.

Deux ordres de faits ont contribué à mettre en lumière ces malformations, à en montrer la relative fréquence, et à dégager de leurs différents aspects cliniques certains signes plus particuliers par eux-mêmes, ou par leur association.

D'une part, la guerre. Elle a considérablement élargi le champ des hernies diaphragmatiques d'origine traumatique, considérées auparavant comme beaucoup plus rares que les congénitales (Lenormant, 1912). Elle a attiré l'attention sur les hernies congénitales, a précisé leurs points communs et leurs différences, et permis de commencer à entrevoir, même pour ces dernières, la possibilité d'une thérapeutique opératoire.

D'autre part et surtout, quelques années auparavant déjà, l'examen radiologique permettait progressivement de découvrir une H.D. ou une éventration derrière le masque d'une affection banale ou trompeuse, ou à l'occasion parfois d'une affection intercurrente; de confirmer un diagnostic antérieurement soupçonné par la clinique, encore que, même à l'écran, la distinction entre les deux affections différentes soit parfois même aujourd'hui délicate.

C'est elle enfin qui permet à l'heure actuelle d'individualiser de mieux en mieux ces malformations des premières années, intermédiaires entre les formes bien connues des accoucheurs, d'une part, évoluant le plus souvent vers une mort rapide, et d'autre part les formes découvertes autrefois à un âge beaucoup plus avancé à l'occasion d'un étranglement, ou même sur la table d'autopsie. Ce sont quelques unes de ces formes des pre-

miers mois ou des premières années qui forment le sujet de notre thèse.

Mais, outre cet intérêt d'ordre général, auquel se sont attachés depuis quelques années nombre de cliniciens qualifiés, nos observations sont pour la plupart, de caractère assez exceptionnel :

— soit au point de vue anatomo-pathologique :

H. D. avec ectopie cardiaque

H. D. droites.

Eventration diaphragmatique droite avec ectopie
gastrique sus-hépatique.

— soit par la clinique :

H. D. avec anémie grave.

H. D. avec suppuration broncho-pulmonaire.

Elles posent en outre un problème de thérapeutique chirurgicale, dont les indications sont probablement moins absolues que chez l'adulte; et un problème de pathogénie générale, ayant trait à l'étiologie profonde, très obscure, de la malformation.

PLAN

Dans un premier chapitre, nous relaterons d'abord cinq observations de hernies et d'éventration, pour les discuter ensuite, nous efforçant d'isoler plus particulièrement à chaque paragraphe ce que l'une ou l'autre d'entre elles peut présenter d'inaccoutumé; et d'établir ensuite autant que possible un pronostic et une thérapeutique.

Au chapitre suivant, nous isolerons une observation d'ectopie cardiaque, assez rare par son anatomie pathologique, ayant posé un diagnostic précis extrêmement difficile du fait même de sa complexité anatomique.

Dans un troisième chapitre enfin, nous envisagerons rapidement, sans avoir la prétention de les résoudre, quelques problèmes de pathogénie générale que posent des observations de telle sorte.

CHAPITRE PREMIER

HERNIES ET ÉVENTRATION DIAPHRAGMATIQUES

A. — OBSERVATIONS

OBS. I. — *Hernie diaphragmatique gauche.* (Dr Babonneix. Sté de Pédiatrie, 21 avril 1931).

M. Roger, 4 mois, nous est amené pour syndrome pleurétique, le 3 mars 1931.

Né à terme, après un accouchement normal, nourri au sein jusqu'au 10 février sans incident. Il présente alors des vomissements assez abondants, qui surviennent après chaque tétée. Ces vomissements se répètent les jours suivants, rendant l'alimentation difficile, et entraînant assez rapidement une importante perte de poids (520 gr. en 18 jours). Il n'existe en ce moment aucun symptôme digne d'être noté, en dehors d'une matité assez nette de la base gauche.

Le 28 février, les vomissements s'espacent, puis disparaissent, mais bien que l'alimentation soit reprise d'une façon progressive et normale, le poids de l'enfant n'augmente pas.

A son entrée dans notre service, le 3 mars, M. Roger

paraît vigoureux, il pèse 5 kg 950. L'examen révèle la présence d'une matité franche de la base gauche, avec abolition du murmure vésiculaire, qui réapparaît d'ailleurs, dans la partie supérieure de l'hémithorax. En avant, la percussion donne au contraire une sonorité très accusée de tout l'hémithorax. La pointe du cœur, nettement déplacée, bat à droite en dehors et un peu en dessous du mamelon; il n'existe aucun signe atypique du côté droit. L'abdomen est souple, non ballonné. Le foie, abaissé, déborde de 2 travers de doigt le rebord costal.

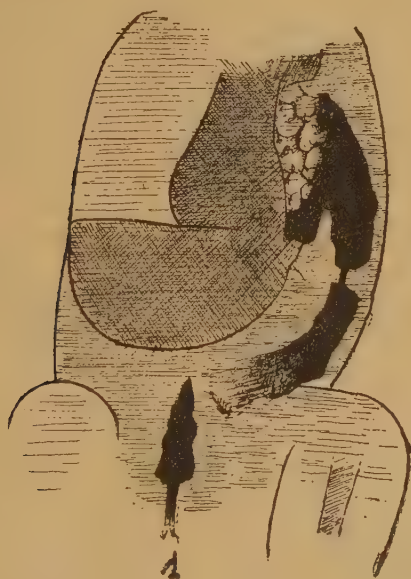
L'état général paraît satisfaisant, apyrexie complète, absence de troubles gastro-intestinaux.

Le lendemain, en raison d'un syndrome pleural atypique, et d'une crise d'étouffement survenue d'une manière assez brusque au cours de la nuit, on pratique un examen radioscopique.

On constate une dextrocardie avec déviation accusée de la trachée et des gros vaisseaux, l'hémithorax droit est complètement clair, le gauche est obscur dans toute son étendue. Il n'existe aucun épanchement liquidien, mais on perçoit, à cet endroit, des ombres anormales qui font penser à la présence d'une malformation. Cette impression est d'ailleurs confirmée par l'examen radiographique après ingestion barytée.

En effet, après quelques tétées de baryte, on voit l'estomac considérablement abaissé, et dont la grande courbure atteint le pubis, se remplir lentement. Il est surmonté d'une poche à air volumineuse. Le liquide progresse, lentement, vers l'hémithorax gauche, qui paraît contenir une proportion importante d'anses intestinales. La masse, en effet, injecte la majeure partie de l'hémithorax gauche, atteint presque la clavicule, et dé-

borde légèrement le sternum à droite. Après lavement baryté, on remarque que le colon descendant est en position normale, mais il se continue directement sans angulation splénique par une portion colique (transverse et majeure partie du colon ascendant) qui remplit la partie postérieure de l'hémithorax gauche. La pénétration des anses intestinales à l'intérieur du thorax semble s'être faite par un hiatus assez étroit, situé dans



la région postéro-externe. On remarque en effet, lors d'examens radiographiques faits en série après lavement

baryté, la présence d'un défilé assez régulier, constant dans son siège et ses dimensions, intéressant le gros intestin. Mais l'abondance de la masse intestinale herniée empêche de préciser nettement l'importance de la malformation diaphragmatique.

Depuis son entrée dans le service, le nourrisson a repris une alimentation régulière au sein sans incident gastro-intestinal, et le poids augmente d'une manière régulière et progressive (20 grammes par jour environ).

Le sommeil cependant est parfois brusquement interrompu par une gêne respiratoire assez intense, mais transitoire. La dernière de ces crises, plus fréquentes les jours où les examens radiographiques ont été pratiqués, a été accompagnée d'une cyanose assez marquée du bras droit. La position assise ou verticale les calme rapidement.

Obs. II. — *Hernie diaphragmatique gauche. Mort par broncho-pneumonie.* (MM. Grenet, P. Isaac, Georges et J. Mézard. Sté de Pédiatrie, 15 décembre 1931).

Solange Del..., 3 ans, entre à l'hôpital Bretonneau le 7 juin 1931. Elle vient de l'asile Léo Delibes où il y a eu des cas de scarlatine. Elle est malade depuis 2 jours, présente une température à 39°, de la diarrhée; elle n'a pas vomì, et n'a ni angine ni éruption.

Nous ne possédons aucun renseignement sur ses antécédents personnels et héréditaires.

Disons tout de suite qu'elle va présenter jusqu'à sa mort, pendant 15 jours, les signes fonctionnels et généraux d'une affection broncho-pulmonaire aiguë, et que la variabilité des signes physiques thoraciques ont fait

penser à une broncho-pneumonie, qui fut vérifiée, et a des abcès multiples du poumon, diagnostic vers lequel on fut orienté par l'examen clinique et la radioscopie.

Examen le 8 juin. Enfant amaigrie. Le thorax et l'abdomen présentent à l'inspection un aspect normal. Température 39°5; toux fréquente.

Appareil pulmonaire : à droite quelques râles de bronchite. A gauche, *submatité de la base*, peu nette et sans résistance au doigt; au-dessus de cette zone, quelques râles congestifs.

L'examen général est négatif. Les bruits du cœur sont normaux et l'attention n'est pas attirée cliniquement vers une dextrocardie possible.

Le foie, la rate sont normaux.

Le 11 juin l'état est stationnaire. La cuti-réaction est négative.

La température commence à osciller, et va présenter jusqu'à la fin des clochers à 40° avec rémissions à 38°, et même 37°.

Localement on retrouve les mêmes signes. Aussi une ponction exploratrice de la base gauche est pratiquée. Elle est négative (la seringue s'est remplie d'air, mais il n'est pas sûr que l'embout soit étanche).

Examen radiologique. — A gauche, on voit avec surprise toute la plage pulmonaire à l'exception du sommet, obscure, non homogène. On y distingue des ombres denses, agglomérées en traînées par endroits, et délimitant un nombre considérable de petites zones claires présentant un caractère nettement cavitaires.

La base est complètement obscure. Les contours cardiaque et diaphragmatique sont invisibles.

Du côté droit, ombre péricissurale à la hauteur du hile.

Le cœur est nettement refoulé du côté droit et présente du balancement respiratoire. On ne note cependant pas d'épanchement pleural pouvant expliquer ce refoulement du cœur.

2 clichés du 12 juin montrent bien cet aspect.

Divers diagnostics sont alors soulevés ; l'hypothèse d'une hernie diaphragmatique est même soulevée, mais n'est pas retenue.

On pense à une suppuration pulmonaire, et on décide de faire une *bronchoscopie*.

Celle-ci est pratiquée le 15 juin par M. Soulas, sans grande difficulté. On aspire du pus en abondance dans la bronche droite : le pus arrive des trois bronches secondaires. Il y a aussi du pus dans la bronche gauche.

On adjoint alors au traitement habituel des suppurations pulmonaires (bains, enveloppements, injections d'huile eucalyptolée), des injections de sulfarsénol.

De nouvelles radiographies sont faites le 15 et 16 juin, qui montrent le même aspect ; mais par la suite, en regardant de nouveau celle du 16 juin, on a pu y retrouver l'aspect bosselé du colon.

Le 17 juin, les signes généraux et fonctionnels sont très marqués.

A droite les signes s'accroissent : matité, souffle rude et gargouillement.

A gauche il existe aussi du gargouillement.

On fait ce jour là un lavage d'estomac pour examen bactériologique : dans le liquide retiré on peut mettre en évidence une flore variée, riche surtout en pneumocoques ; absence de bacilles de Koch.

Une nouvelle ponction exploratrice est comme la précédente, négative.

Dans les jours suivants, les signes restent les mêmes, avec gargouillement aux deux bases et râles de congestion à droite.

Deux nouvelles bronchoscopies sont pratiquées par M. Soulas le 19 et 22 juin, retirant chaque fois beaucoup de pus par aspiration. La muqueuse des bronches apparaît très congestionnée.

Sur une radiographie du 22 juin, on note le même aspect multispelonnaire à gauche, et l'apparition à droite d'aspects bronchopneumoniques.

L'enfant meurt le 23 juin, avec signes de toxémie et de défaillance cardiaque.

Autopsie. — A l'ouverture de la cavité thoracique, on tombe sur le colon qui occupe l'hémithorax gauche, dans sa partie la plus antérieure, et se dirige en bas et à droite. Le cœur est refoulé à droite. Le foie est très abaissé.

On découvre ainsi :

1° Dans l'hémithorax gauche, l'intestin grêle qui s'y trouve en totalité. Le duodénum en effet passe dans le thorax à l'union de la 3^e et de la 4^e portion. Le grêle est couché derrière le gros intestin : celui-ci (cœcum et appendice, colon ascendant, transverse et descendant) est thoracique, et ne rentre dans l'abdomen qu'au niveau de l'anse sigmoïde.

A la partie supérieure de l'hémithorax gauche existe un minuscule poumon gauche, à 2 lobes, de la dimension de la rate du sujet. Il est dur et il apparaît collabé; il est appendu à une bronche gauche de calibre normal.

A la section il contient peu de pus, et pourtant l'examen histologique montre des lésions caractéristiques de la broncho-pneumonie aiguë.

2° Dans l'hémithorax droit, le poumon droit adhère à la paroi; il est revêtu de fausses membranes épaisses sur sa partie postérieure.

A la coupe on constate que le lobe inférieur dense est le siège d'une broncho-pneumonie pseudo-lobaire banale.

3° L'abdomen contient seulement estomac, colon sigmoïde, foie, pancréas et rate.

4° L'orifice herniaire est constitué par une aplasie de la partie musculaire postérieure de la foliole gauche du diaphragme. Il existe à ce niveau un orifice ovale à bords réguliers commençant en dehors du pilier du diaphragme et s'étendant jusqu'à la ligne axillaire postérieure. L'insertion la plus postérieure du diaphragme à gauche se fait en effet sur la 11^e côte, à la ligne axillaire postérieure.

L'examen du cœur, du foie, de la rate, des reins, ne révèle aucune lésion ni aucune anomalie.

OBS. III. — *Hernie diaphragmatique droite*. (MM. Debré et Semelaigne, Sté de Pédiatrie, 17 novembre 1931).

J. Paule, âgée de 2 mois 1/2 entre à la crèche de l'hôpital Beaujon, pour crises dyspnéiques, le 2 octobre 1931.

Elle est née le 11 juillet 1931 à la clinique Baude-locque. Accouchement avant terme à 8 mois. Sa mère étant tuberculeuse, elle en a été séparée dès la nais-

sance. Elle pesait 2 kg. 300, le placenta pesait 530 grammes.

On ne relève dans les antécédents familiaux aucune malformation congénitale.

Malgré sa débilité légère, l'enfant, élevée au lait sec, a progressé normalement sans présenter aucun signe pathologique jusqu'au 15 septembre, date à laquelle elle partit en Sologne, au centre de Marcilly (Placement familial des tout-petits). Elle pesait alors 3 kg. 710.

Quelques jours après son arrivée en Sologne, l'enfant est prise de dyspnée survenant par accès et s'accompagnant de tirage sous-sternal, pendant 1 mois les extrémités sont légèrement cyanosées. L'enfant n'a pas de fièvre, ne tousse pas, se nourrit bien et prends du poids. Aucun trouble digestif n'est noté.

L'examen thoracique (Dr Coutant) montre une matité thoracique de l'hémithorax droit et une diminution du murmure vésiculaire dans la même région. On pratique une ponction exploratrice qui ne donne aucun résultat et un examen radioscopique du thorax qui montre une obscurité de tout le champ pulmonaire droit, et on croit voir une légère lame de liquide à la base droite. L'enfant est alors admise à la crèche de l'hôpital Beaujon, dans le service de l'un de nous.

Examen. — Bon aspect général. L'enfant est gaie, rosée, a un développement physique satisfaisant.

On est frappé de suite par sa dyspnée; la respiration est rapide, variant de 70 à 80 respirations à la minute, même pendant le repos ou le sommeil. Il existe un léger tirage sus-sternal et un fort tirage épigastrique. Il n'y a pas de cornage, l'enfant ne tousse pas. On ne

constate aucune cyanose des extrémités. Mais quand l'enfant crie, s'agite ou boit son biberon, sa face se congestionne et se cyanose même légèrement.

La percussion thoracique montre dans l'hémithorax droit, au lieu de la sonorité normale, un tympanisme dans la région sous-claviculaire et dans la région axillaire, et une matité franche dans la région postérieure et inférieure.

A l'auscultation, le silence respiratoire est absolu dans tout l'hémithorax droit, on n'entend aucun bruit surajouté, il n'y a pas de retentissement du cri.

La percussion et l'auscultation du poumon gauche ne montrent rien d'anormal. Le cœur n'est pas déplacé et paraît fonctionner normalement.

L'abdomen n'est pas ballonné, mais le foie ne paraît pas occuper sa place normale. Il est médian et présente un bord inférieur convexe en bas qui atteint presque l'ombilic. A droite de la matité hépatique, on trouve à la partie externe de l'hypochondre droit une zone anormale de sonorité.

L'enfant n'a aucun trouble digestif. Il boit bien, ne vomit pas. Ses selles sont régulières, sa température normale.

On pratique deux ponctions exploratrices à la base droite qui ne donnent aucun résultat.

Le 3 octobre on fait un *examen radioscopique* du thorax. Le champ pulmonaire droit paraît obscur dans toute sa partie interne et paraît assez clair dans sa partie externe.

On ne voit pas de niveau liquide. Il est impossible d'apercevoir l'hémi-diaphragme droit. On fait une *radiographie* thoraco-abdominale (Dr Mignon) qui montre une opacité dans la partie interne et la partie inférieure

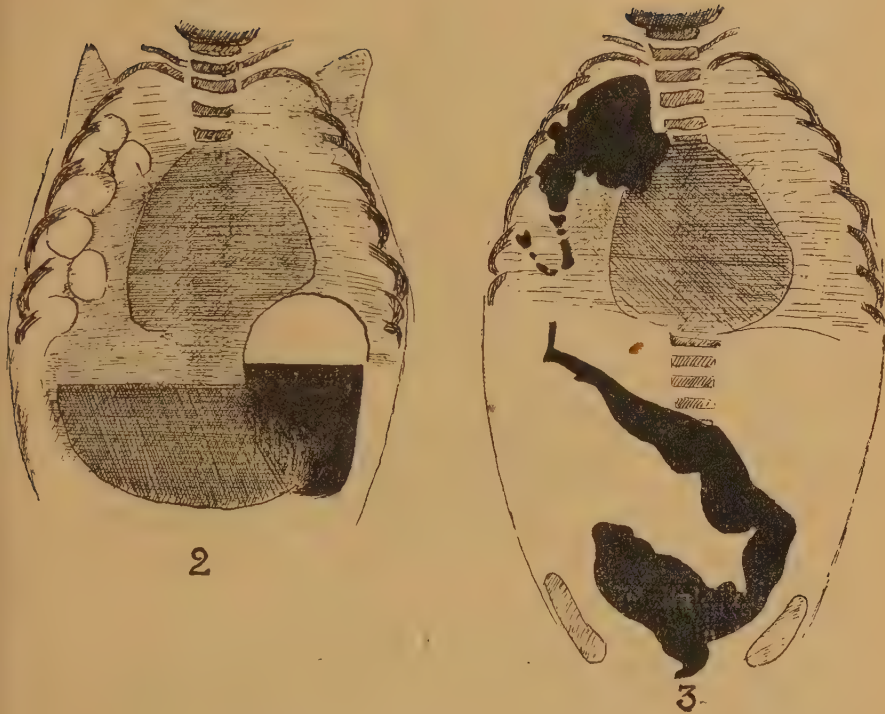


FIG. II. — L'aspect de l'hémithorax droit rappellerait celui d'un pneumothorax, avec des zones d'hyperclarté gazeuse, et, dans la région parahilaire, une opacité plus dense, se confondant avec l'ombre cardiaque, qui est due au poumon droit refoulé et atelectasié.

Remarquer en outre qu'il existe dans la partie droite de la cavité abdominale, normalement occupée toute entière par l'opacité hépatique, de petites clartés gazeuses coliques, situées entre le foie et la paroi, paraissant se diriger vers le diaphragme.

FIG. III. — Après lavement baryté, on voit se dessiner d'abord l'image de l'anse sigmoïde, puis le colon descendant qui se dirige obliquement vers le diaphragme droit, au niveau duquel existe une portion de gros intestin plus étroite, formant le collet herniaire. Le colon transverse et le cæco-ascendant occupent tout l'hémithorax droit, le cæcum étant situé sous la clavicule.

Le poumon atelectasié est bien visible dans la région normalement occupée par la bile, contre l'oreillette droite.

de l'hémithorax droit. La partie supérieure et la partie externe du champ pulmonaire droit est claire dans l'ensemble. Mais cete clarté n'est pas uniforme, on y trouve des ombres mal limitées formant une sorte de lacis. On ne distingue pas l'hémi-diaphragme droit. L'aspect du cœur et du champ pulmonaire gauche est normal, il n'y a pas de refoulement médiastinal sur la gauche. On distingue mal les limites exactes du foie, mais on voit à la partie externe de l'ombre hépatique des clartés anormales situées entre les clartés intestinales et l'hémithorax droit.

Ces signes radiologiques font écarter les diagnostics jusqu'alors envisagés, diagnostic de pneumothorax spontané ou de malformation broncho-pulmonaire et font penser qu'il s'agit probablement d'une malformation diaphragmatique avec présence d'anses intestinales dans l'hémithorax droit.

De nouveaux examens cliniques montrent que les signes de percussion thoracique sont variables, qu'on y trouve des zones de tympanisme et de matité qui varient suivant les examens.

A l'auscultation le silence respiratoire est toujours à peu près complet; on entend une fois des bruits hydro-aériques caractéristiques.

On refait de *nouveaux examens radiologiques*. Une radiographie, faite 8 heures après ingestion buccale de lait baryté, montre que l'hémithorax droit est occupé presque entièrement par des ombres représentant des anses intestinales. Un lavement baryté pénètre dans l'S iliaque, puis dans le colon descendant, oblique en haut et à droite, et passant ensuite à droite du foie pénètre par un collet absolument invisible dans la ca-

vité thoracique où il remplit une grande partie de l'hémithorax droit.

La radiographie montre que dans le thorax se trouve une grande partie du colon transverse, le colon ascendant, le cœcum et l'appendice, et probablement la partie terminale de l'iléon.

Depuis son entrée à l'hôpital, l'état général de l'enfant est toujours resté bon. La dyspnée est toujours intense et permanente. Pendant les crises, l'enfant se congestionne et devient légèrement violacée. Elle n'a pas eu de véritables crises de suffocation. Elle n'a jamais vomi, s'est toujours bien alimentée, et n'a jamais présenté de troubles intestinaux.

OBS. IV. — *H. D. droite de l'estomac. Anémie grave* heureusement influencée par le foie de veau. (Drs Nobécourt et Boulanger-Pilet. Sté de Pédiatrie, 19 mars 1929).

Enfant de 3 ans et 8 mois, amené à l'hôpital le 23 avril 1928 à l'âge de 32 mois pour grande anémie.

L'enfant, né le 30 août 1924 à 7 mois, pesant 2 kgs, élevé pendant 1 mois en couveuse, nourri au sein, puis à l'allaitement mixte, *a commencé à vomir dès les premiers mois*. Les vomissements, formés d'aliments, surviennent une demi-heure ou une heure après les prises de lait. Ils persistent pendant la première année, puis cessent de 1 an à 2 ans, période pendant laquelle se déclare une rougeole compliquée de broncho-pneumonie traînante. A l'âge de 21 mois, les vomissements reparaissent sans aucun horaire fixe, l'enfant a de l'anorexie et commence à pâlir.

A l'entrée dans le service, on est en présence d'un

enfant d'une *pâleur extrême*. La peau a une coloration blanc jaunâtre, cireuse; les paupières sont œdématisées, les muqueuses décolorées, les extrémités froides. Le pouls est rapide (160) et petit. A la pointe du cœur on perçoit un souffle systolique, ainsi qu'au niveau du cou. La tension est de 8-5 au Vaquez.

Il n'existe aucune adénopathie. Le foie est de volume normal; la rate est percevable sur 4 cms. On ne constate ni purpura, ni hémorragies, ni suintement des muqueuses.

L'enfant a plusieurs vomissements sans horaire fixe dans la journée.

Il présente une légère dyspnée, mais l'examen du thorax ne montre qu'un tympanisme discret à la base pulmonaire en arrière et en avant. *Aucun signe de tuberculose*. La cutiréaction à la tuberculine est négative.

On note quelques déformations rachitiques, bourrelet sus-malléolaire, petit chapelet costal, évasement de la base du thorax.

Aucun signe clinique ni biologique de syphilis.

La taille est sensiblement normale (81 cms), mais le poids notablement faible (9 kg. 500). L'enfant a, paraît-il, considérablement maigri en quelques semaines.

L'examen du sang (pratiqué le 24 avril 1928 par M. Vilenski) donne les résultats suivants :

G. R. : 1.810.000	{	Hémoglobine 30 0/0
G. B. : 5.500.		V. G. : 0,9

Poikilocytose, anisocytose.

Formule leucocytaire

Polys neutro	56 0/0
Monos	30 0/0
Lymphos	7
Eosinophiles	0
Basophiles	1
Hématie nucléée	1

Temps de saignement 5 min.

Temps de coagulation 15 min.

Coagulation de mode normal.

L'examen du liquide gastrique retiré à jeun (pratiqué par M. Bidot) montre une réaction faiblement acide, de l'HCl libre en très faible quantité, de même que l'acide lactique.

L'examen des fèces, révèle la présence de fibres musculaires non digérées, l'existence de graisses neutres très abondantes, l'absence de parasites ou d'œufs de parasites.

Une radiographie de l'estomac (M. Duhem) après baryte, montre de face et de profil une poche à air très volumineuse, et, dans l'hémithorax droit, un prolongement de l'estomac sus-diaphragmatique, du volume d'une grosse orange environ, communiquant avec le reste de l'estomac, en un mot une image de *hernie diaphragmatique de l'estomac*.

Dès son entrée, l'enfant est mis au régime normal, comportant en plus 50 gr. de foie de veau bouilli pendant 10 min.; on injecte également sous la peau 30 cc. de sang paternel prélevé par ponction veineuse; on donne pendant quelques jours 0 gr. 25 de bromure de potassium pro die. L'ingestion quotidienne de foie de veau est continuée jusqu'au 27 mars 1928; l'hémothé-

rapie, à raison de 3 injections par semaine jusqu'au 15 mai.

Très rapidement, la pâleur de l'enfant diminue; les vomissements cessent au bout de quelques jours. Le poids augmente (10 kg.).

Le 18 mai, un examen de sang montre un relèvement du nombre des globules rouges : G. R. 2.630.000 — G. B. : 4.240. Hémoglobine : 55 0/0. V. G. = 1. Poïkilocytose. Formule leucocytaire : Polys neutro : 45 0/0. Eosino : 3. Baso : 1. Moyens monos : 38 0/0. Gros monos : 2. Lymphocytes : 5. Formes de transition. Pas d'hématies nucléées.

A partir du 23 mai cependant, l'anorexie reparaît, les vomissements surviennent à nouveau. On cesse l'ingestion de foie de veau et l'on reprend l'hémothérapie quotidiennement pendant 5 jours (15 à 20 cmc), puis tous les deux ou trois jours jusqu'au 20 juin.

En quelques jours les vomissements disparaissent, l'anémie s'améliore, le poids augmente (10 kg. 200). Le 1^{er} juin, un examen de sang donne :

G. R. : 3.060.000. G. B. 6.500. Hémoglobine : 65 0/0. V. G. : 1. Légère poïkilocytose, quelques hématies nucléées.

Le 14 juin, l'enfant est considérablement amélioré. La pâleur a presque disparu. Les souffles anémiques cardio-vasculaires aussi. Le pouls bat à 90. La T.A. est à 10-6,5 (Vaquez). L'appétit est bon.

Les vomissements n'ont plus reparu. Les selles sont normales. L'examen du sang donne : G. R. : 3.700.000. G. B. : 6.500. Hémoglobine : 70 0/0. V. G. : 0,9. Un

nouvel examen radiologique montre une image gastrique semblable à la première.

L'enfant quitte le service le 24 juin 1928 dans un état satisfaisant.

Le 11 juillet 1928, l'enfant est ramené pour urétrite gonococcique, rapidement guérie par un traitement local et vaccino thérapeutique.

Le 18 janvier 1929, l'aspect de l'enfant est sensiblement normal, il paraît en parfaite santé. Un examen de sang donne : G. R. : 3.240.000. G. B. : 4.480. Hémoglobine 80 0/0. V. G. = 1,2. Formule leucocytaire normale.

Le 1^{er} mars 1929, après un mois d'ingestion d'extrait hépatique (Hépatrol, deux petites ampoules par jour), les globules rouges ont encore augmenté :

G. R. : 3.800.000. G. B. : 5.600. Hémoglobine 85 0/0. L'enfant a engraisé (11 kg. 600) et grandi (83 cm.).

OBS. V. — *Eventration diaphragmatique droite. Ectopie gastrique droite sus-hépatique.* (D^{rs} Apert et Duhem. Sté de Pédiatrie, 21 avril 1931).

Fillette de 10 mois, amenée à l'hôpital avec le diagnostic de pleurésie purulente. Une ponction faite en ville à la base du poumon droit avait en effet ramené du liquide trouble.

L'enfant était petite et maigre, elle pesait seulement à 10 mois 5 kg. 400. A la naissance elle pesait 3 kg. 500. Mais dès les premières semaines, l'allaitement avait été difficile, bien que l'enfant ait d'abord été élevée au sein ;

missait au bout de quelque temps; les vomissements survenaient une heure ou deux après les repas, étaient aqueux ou glaireux, ou jaunâtres comme s'ils contenaient de la bile; on n'y voyait pas de caillots de lait. Il en a été de même quand l'allaitement au biberon a été substitué à l'allaitement au sein.

A l'âge de 4 mois, l'enfant ayant eu de la fièvre, un médecin a été appelé, il a trouvé à la base droite une bronchopneumonie, la fièvre a rapidement disparu.

Peu après l'enfant a été placé en nourrice. Il y a quelques jours, la nourrice ayant écrit que l'enfant dépérissait et avait de la fièvre, la mère a été la chercher. Un médecin a constaté à la base droite des signes qui l'ont amené à pratiquer une ponction exploratrice. La ponction ayant ramené un liquide trouble, il a conseillé l'envoi à l'hôpital.

Pour compléter ces renseignements, disons que l'enfant est une première-née, la mère est petite et mince, mais d'excellente santé. Son mari, dit-elle, est très bien portant. Il n'y a rien eu de particulier pendant la grossesse.

A l'entrée, température à 37°. Matité de la base droite. Silence respiratoire au niveau de la matité. Respiration soufflante sur une petite étendue au-dessus de la matité. Ponction exploratrice: elle ramène un liquide clair et non teinté, comme de l'eau, qui, après centrifugation, montre quelques grosses cellules à noyau volumineux. Cuti-réaction négative.

Ce résultat paradoxal de la ponction est complété par un examen radiologique (10 mai) qui donne un résultat également paradoxal. Collection liquide à niveau hori-

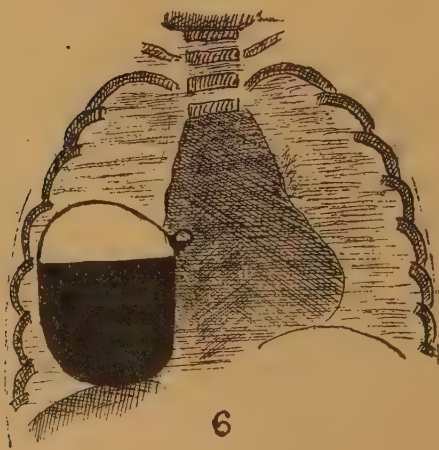
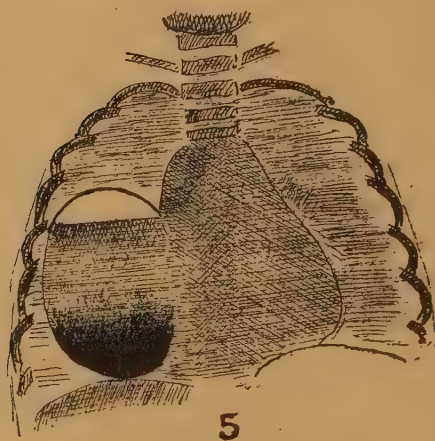
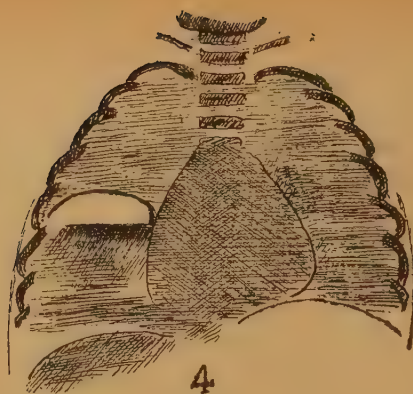
zontal visible seulement en oblique. Le niveau est mobile si on agite l'enfant. Bulle d'air au-dessus du liquide.

A un nouvel examen (17 mai) la collection liquide augmente et occupe toute la base du thorax à droite, *refoulant le foie* : niveau supérieur horizontal. Sur la radiographie (fig. 4), on voit une ligne noire convexe vers le thorax limitant en haut la bulle d'air surmontant l'épanchement. Une nouvelle ponction exploratrice ramène encore un liquide aqueux, montrant cette fois quelques cellules semblables à des lymphocytes. Température uniformément à 37°. Auscultation, rien d'anormal.

Le cas devenait de plus en plus paradoxal, et aucun diagnostic satisfaisant n'était proposé, quand M. Duhem eut l'idée de faire prendre à l'enfant une bouillie barytée sous l'écran, et nous donna par cette manœuvre la clef de toute l'histoire.

La bouillie barytée descend tout d'abord tout le long de l'œsophage à peu près sur la ligne médiane, s'accumule un instant sur la ligne médiane, puis descend presque immédiatement sur la droite, emplissant tout le fond de la poche hydro-aérique de l'hypocondre droit. On pouvait donc dire que celle-ci était l'estomac.

La première des radiographies reproduites ci-dessus montre (fig. 5) l'image obtenue après absorption de bouillie barytée, l'enfant ayant absorbé depuis son réveil 2 petits biberons de lait. La seconde (fig. 6) l'image obtenue après absorption de la même bouillie, l'enfant ayant été laissée à jeun depuis son réveil.



B. — DISCUSSION

Nous désirerions à propos de ces cinq observations, réalisant plusieurs types, du plus banal à d'autres plus rares, examiner ce qu'il y a de classique et de particulier à divers points de vue.

Étiologie.

Nous ne reviendrons pas sur la fréquence progressivement croissante avec laquelle on les constate depuis quelques années; fréquence encore toute relative, d'ailleurs.

La hernie des nourrissons et des enfants a eu particulièrement peu d'historiens (Comby): Giffin avant 1912 en avait colligé 6 cas au-dessous de 5 ans. Et H.-M. Greenwald et Morris Steiner, dont le travail a été résumé par Comby, ont retrouvé depuis 1912, 81 cas, dont 25 reconnus pendant la vie. Quant aux éventrations diaphragmatiques, elles sont un peu plus fréquentes que les hernies (Fatou).

Le plus souvent l'orifice est unique, ou l'éventration localisée à une seule coupole.

La prédominance de leur siège du côté gauche, pour l'une et l'autre, est à peu près la même: 10 cas contre un à droite. Trois de nos observations ont trait à une malformation droite.

L'influence du sexe est appréciée différemment sui-

vant les auteurs : pour la H.D. : pas de prépondérance marquée (Quénu); au contraire deux fois plus fréquente chez les garçons (Comby). Pour l'éventration, proportion à peu près égale dans l'un et l'autre sexe (6 cas masculins contre 5 féminins. Prévôst).

Anatomo-pathologie.

Les hernies donnent lieu dans la presque totalité des cas à une irruption des organes abdominaux dans le thorax. De l'abdomen dans le thorax, les viscères peuvent faire hernie dans le péricarde, le médiastin, les plèvres. En pratique, c'est toujours dans la cavité pleurale que viennent se loger les organes abdominaux (J. Quénu).

Les organes le plus fréquemment herniés sont pour Quénu : l'estomac, en totalité ou en partie, le colon, généralement la moitié gauche du transverse ou l'angle splénique, le foie (lobe gauche), le grêle, la rate, le pancréas, le duodénum, l'épiploon, le rein (1 observation).

Le siège de l'orifice par lequel ces organes pénètrent dans le thorax est le plus souvent postéro-latéral (hernies en croissant de Duguet) dans les hernies embryonnaires sans sac, mais peut siéger n'importe où dans les hernies fœtales avec sac.

Les dimensions de cet orifice peuvent enfin être parfois énormes. Généralement elles sont plus petites, du diamètre d'un doigt (alors particulièrement prédisposé à l'étranglement) à deux poings.

Les observations I et II sont le type le plus habituel : côté gauche, orifice assez étroit situé à la partie postéro-externe du thorax, hernie du grêle, du transverse et de la majeure partie du cœco-ascendant. Le volume en

était considérable, la baryte injectant la majeure partie de l'hémithorax gauche. Enfin le cœur était refoulé à droite, le poumon très peu visible certainement atelectasié.

Les observations III et IV présentent déjà un élément plus rare: leur siège à droite. Cruveilhier en niait même l'existence de ce côté. On l'admet aujourd'hui, tout en reconnaissant qu'elle y est beaucoup plus rarement observée qu'à gauche; les causes de la prédominance de ce côté ont été évoquées diversement et nous les rappellerons un peu plus loin.

Quant à l'observation V, (éventration), elle est anormale par deux points de son anatomie :

— par son siège à droite d'abord : Prévost n'a retrouvé depuis 1910 que 11 cas de ce côté, « dont un ou deux sont même discutables en raison de leur relation par trop succincte ». Elles s'observent d'ailleurs chez des adultes jeunes en général; en tout cas, un seul cas chez un nourrisson de 9 mois (Papillon et Pichon).

— par l'existence de l'ectopie gastrique, du « gastrothorax » sus-hépatique. Ce fait est extrêmement rare, et les auteurs qui relatent l'observation le considèrent même comme unique dans la littérature : « Il existe, « disent-ils » quelques cas d'ectopie congénitale de l'estomac du côté droit sans inversion du foie, mais dans ces cas l'estomac est sous-jacent au foie ». Nous avons eu cependant la bonne fortune de trouver un cas analogue quoique un peu complexe (obs. de K. Glaenner, in Thèse Prévost) : « sujet de 27 ans, présentant une éventration droite remontant à la hauteur de la 4^e côte, « et, sous le diaphragme droit, l'estomac, le duodénum, « l'œsophage étant entraîné vers la droite à son entrée

« dans le thorax. Le grêle, les colons ascendant et transverse pénètrent dans le sac diaphragmatique. »

Pathogénie.

La formation de la hernie et de l'éventration diaphragmatiques est expliquée assez facilement par l'embryologie du Diaphragme, qui, elle, est au contraire assez complexe.

Pour A. Keith, les poumons, situés d'abord dans la grande cavité coelomique, traversent la nappe diaphragmatique cervicale par un orifice qu'il appelle orifice pleuro-péritonéal, et qu'il compare à l'orifice interne du canal inguinal. Les poumons, se développant à la face supérieure du muscle en même temps que les organes du médiastin, le refouleraient jusqu'à la hauteur qu'il occupe chez le nouveau-né.

La théorie la plus communément admise considère le diaphragme comme résultant de deux ébauches mésodermiques distinctes : une antérieure, le septum transversum, contenant l'ébauche hépatique à sa partie inférieure, et progressant d'avant en arrière; une postérieure, les piliers de Uskow (ou membranes péritonéo-pleurales) nées plus tard des parties postéro-latérales du thorax, et se réunissant normalement au septum vers la 8^e semaine, pour former une cloison celluleuse continue. Plus tard apparaissent des éléments musculaires provenant des deux myotomes cervicaux, clivant cette ébauche celluleuse en deux feuillets péritonéal et pleural.

Enfin, le diaphragme d'abord cervical, devient thoracique, entraînant dans sa migration les vaisseaux provenant de la sous-clavière, et les nerfs (phrénique) nés du plexus cervical.

Suivant la date à laquelle apparaîtra la malformation, on pourra donc avoir :

avant la 8^e semaine, une hernie embryonnaire, sans sac, due à l'occlusion du trou de Bochdaleck.

après la 8^e semaine, une hernie fœtale, avec un sac formé par l'ébauche diaphragmatique celluleuse dans laquelle n'a point pénétré le tissu musculaire.

plus tard enfin une éventration, quand le tissu musculaire a complètement pénétré dans l'ébauche celluleuse, mais que le diaphragme est descendu incomplètement dans la région thoracique par un défaut de développement, ou au contraire a été gêné dans sa migration par un obstacle abdominal.

Mais il a fallu trouver d'autres raisons pour en expliquer la beaucoup plus grande fréquence à gauche: (Quénu).

a) La protection qu'exerce, en l'un et l'autre cas, le foie sur la coupole droite, inadmissible pour la hernie jusqu'à 6 semaines, où le foie est symétrique plausible passé 3 mois (Paillard). C'est aussi l'explication que donne Prévost pour l'éventration. Elle est encore plus valable ici du fait du développement constamment tardif de cette dernière malformation.

b) La pesée de la grosse tubérosité de l'estomac sur la coupole gauche, pesée qui entraverait le développement normal de la partie correspondante du diaphragme (Gerbe, Duguet, Monnier).

c) Le développement plus rapide et la plus grande puissance du diaphragme droit, l'occlusion plus rapide du trou de Bochdaleck droit (Vannesson).

Dans les observations I et II, le siège de l'orifice constaté à la Radio pour la première, à la nécropsie

pour la seconde, le volume considérable, anormalement considérable même pour la seconde, des viscères herniés les rangent sans aucun doute parmi les hernies embryonnaires.

Dans l'obs. III, où il s'agit de hernie droite, le foie n'ayant pas effectué la totalité de sa rotation vers la droite, semble bien ne pas avoir en effet exercé sa protection normale sur l'hémi-diaphragme droit, et il s'agit très probablement d'une hernie très précoce, dans les huit et même les six premières semaines, date à partir de laquelle l'ébauche hépatique commence à se diriger vers la droite.

Dans l'obs. IV, la hernie de l'estomac dans l'hémi-diaphragme droit ne peut guère être précisée par la lecture de l'observation.

Par contre, l'obs. V, ectopie gastrique sus-hépatique, pose un problème pathogénique très intéressant, probablement complexe, par l'association d'un double facteur, l'un congénital et l'autre acquis, si clairement exposés et distingués par Prévost.

Un facteur congénital? Il est à peu près certain non seulement à cause de l'âge de l'enfant (11 mois) auquel a été posé le diagnostic d'éventration, mais même rétrospectivement. C'est en effet un point sur lequel a insisté Prévost, que la possibilité de faire rétrospectivement le diagnostic d'une telle malformation congénitale, même à l'âge adulte, en retrouvant dans les antécédents diverses manifestations pathologiques étiquetées de façon variable, mais reconnues, une fois le diagnostic exact posé, comme une interprétation erronée de l'éventration passée inaperçue.

Tel malade avait depuis son enfance une dextrocardie qu'on croyait isolée, chez tel autre on avait porté le

diagnostic de kyste hydatique de la face supérieure du foie. N'avait-on pas porté chez l'enfant qui nous occupe, le diagnostic de bronchopneumonie de la base droite à l'occasion d'un épisode fébrile sept mois auparavant? Et n'est-il pas légitime de penser qu'à l'occasion d'un tel épisode de nature banale, les signes physiques dûs à l'éventration, par leur association avec l'élévation de température, aient évoqué une manifestation bronchopulmonaire aiguë? N'y trouvons-nous pas un nouvel argument dans sa durée éphémère et le rapide retour à la normale?

Mais à côté de ce facteur congénital, il semble bien qu'il existe un facteur acquis ayant contribué à l'éventration : l'ectopie gastrique sus-hépatique. C'est même plutôt qu'un facteur acquis, une seconde malformation congénitale, indépendante de la première, mais dont l'influence est probablement prépondérante. Nous avons vu que la pesée de la grosse tubérosité sur la coupole gauche, l'estomac étant à sa place normale, était pour certains auteurs susceptible de troubler le développement de l'hémi-diaphragme. Il est facile d'imaginer que l'ovoïde gastrique, coincé entre la face supérieure du foie et le diaphragme droit, ait légèrement abaissé le premier et considérablement distendu le second, encore plus facilement qu'à gauche où il ne rencontre pas de point d'appui.

On peut de plus rapprocher ce cas des observations d'éventration diaphragmatique droite par mégacolon, où ce dernier s'insinue progressivement entre la coupole et le dôme hépatique, faisant basculer celui-ci de telle sorte que sa face inférieure regarde en arrière, et distendant progressivement le diaphragme, parfois « de jour en jour ».

Comment s'est faite cette ectopie? Il semble bien probable que l'estomac, au moment où il a orienté en avant sa face primitivement gauche, a continué son mouvement de torsion de telle sorte que la grande courbure a décrit finalement une rotation de 270°. A moins que, vicié dans son développement dès le début, il n'ait accompli sa rotation d'un quart de tour en sens inverse du sens normal, orientant en avant sa face primitivement droite, la grande courbure regardant à droite. De toute façon, la disposition du tronc coeliaque, de ses branches et du pédicule hépatique doit présenter quelques curiosités anatomiques particulièrement intéressantes.

A quel moment s'est faite cette ectopie? Après que l'ébauche hépatique s'est séparée du septum transversum, qui la contenait, par invagination du péritoine à droite et à gauche formant le ligament suspenseur. Avant que les accolements secondaires n'aient rendu le foie solidaire de la coupole droite. Peut être même est-ce la grosse tubérosité par sa face droite qui y a réalisé son accolement, ce qui expliquerait la grosse difficulté de distinguer nettement de l'hémidiaphragme la paroi supérieure de la poche à air gastrique à la radioscopie.

Symptomatologie.

Nous ne nous étendrons pas sur les signes des malformations diaphragmatiques observés chez les nouveaux-nés, dans ces formes généralement graves bien connues des accoucheurs, cri unique, cyanose, évolution rapide vers la mort, quand elle n'est pas survenue dès la naissance; ces formes peuvent présenter un intérêt médico-légal.

Bien détaillés au contraire sont les signes rapportés

aux malformations diaphragmatiques observées pendant la vie. Mais ils ont surtout été décrits chez l'adulte, au point de vue fonctionnel et général du moins. Et en général les auteurs, à part Greenwald et Morris Steiner, ne donnent que des symptômes assez vagues pour les hernies observées durant les premiers mois.

Signes fonctionnels : trois ordres de signes : douleurs, sur les caractères desquelles nous passerons vite, à cause des difficultés de leur interprétation dans les premiers mois.

Troubles cardio-pulmonaires : toux, dyspnée, généralement peu intense, parfois continue, souvent avec des accès de suffocation, aggravée par la position et l'ingestion d'aliments; cyanose parfois.

Troubles digestifs et surtout gastriques : dysphagie; nausées, vomissements généralement alimentaires mais pouvant être bilieux et contenir même du sang (Quénu).

L'importance relative de ces divers troubles est appréciée différemment suivant les auteurs :

Pour Quénu ce sont les troubles cardio-respiratoires qui prédominent, pour Comby, au contraire, ce sont plutôt les troubles digestifs.

Les uns et les autres s'accompagnent d'un retentissement variable sur *l'état général* : tantôt bien supportés tantôt amenant une dénutrition rapide avec stagnation, puis chute de poids, pouvant même se compliquer de bronchopneumonie « par aspiration ». Et c'est peut être à cette origine qu'il faut rapporter la bronchopneumonie fatale dans notre obs. II.

Quant aux éventrations, à l'opposé des hernies, elles ne s'accompagneraient pour certains auteurs, que de manifestations fonctionnelles discrètes retentissant peu ou nullement sur l'état général. En réalité, et nous y

reviendrons, il serait imprudent d'en opposer la symptomatologie de façon aussi absolue que l'anatomie pathologique.

La symptomatologie physique, par contre, est le plus souvent fort nette, cette netteté même pouvant prêter à de graves erreurs de diagnostic : ce sont le plus souvent des signes pleuraux : tantôt en effet elles donnent lieu à une matité, avec abolition du murmure respiratoire, simulant un épanchement ; tantôt on trouve des signes de pneumothorax avec tympanisme, bruit d'airain, parfois même succession hippocratique pouvant faire croire à un hydro ou un pyo-pneumothorax. Le déplacement de la pointe du cœur du côté opposé vient encore confirmer cette impression.

Au milieu de ces signes qui, pris isolément, n'ont aucun caractère particulier pouvant évoquer une malformation diaphragmatique, quelques-uns cependant pourraient permettre de la soupçonner, et leur constatation prend une grande valeur :

Au point de vue *fonctionnel*, la variation des symptômes observés en fonction de l'alimentation qui les aggrave le plus souvent, fait capital sur lequel ont insisté tous les auteurs - la constatation, inconstante, mais précieuse de bruits hydro-aériques, les modifications par la position du sujet. Et dans plusieurs de nos observations ces signes ont été retrouvés.

Au point de vue *physique*, l'irrégularité de la matité, la variabilité des signes observés suivant l'état de réplétion gastrique, et ce signe a encore été noté dans l'observ. III. La coexistence de symptômes thoraciques à l'examen avec des signes fonctionnels digestifs, et c'est également le cas de plusieurs de nos observations.

Mais surtout une observation est spéciale (obs. IV) non seulement par son anatomie-pathologique, mais par sa clinique, et le processus de déglobulisation marquée qui formait le trait dominant de sa *symptomatologie générale*.

Elle réalise ici une anémie grave, pernicieuse même par son type clinique et hématologique, sinon par son évolution. On y retrouve en effet un grand nombre des signes attribués à la maladie de Biermer de l'adulte : pâleur extrême, cirreuse; décoloration des muqueuses; bouffissure des paupières; souffles anémiques, extra-cardiaque et au niveau des vaisseaux du cou; hypochlorhydrie marquée; formule hématologique avec hypoglobule accentuée (au-dessous de 2×10^6), amaigrissement.

Deux remarques peuvent être faites : d'une part on a trouvé ici un souffle systolique de la pointe, anémique, et ceci n'est plus pour étonner aujourd'hui ou Marfan a montré, contrairement à l'opinion classique, que leur existence était possible au cours de la première enfance. D'autre part, il s'agit d'une anémie à type véritablement perniciosus, anémie « dont on pensait, il y a une vingtaine d'années, avec Escherich et Baginski, qu'elle ne pouvait se rencontrer dans le premier âge, parce qu'elle était incompatible avec l'activité des organes hématopoïétiques du nourrisson (Marfan) ». Et, même en tenant compte de l'âge à laquelle elle est ici survenue (un peu moins de 2 ans), Audéoud, en 1904, n'en avait colligé que 8 cas de 3 mois à 5 ans. Mais Tixier a montré qu'en réalité l'anémie du premier âge existe, et les observateurs en ont mentionné depuis de nombreux exemples, dûs à diverses causes :

Toutes les causes habituelles chez l'enfant, et surtout syphilis héréditaire, comme l'a montré Sevestre dans sa

thèse, tuberculose, parasitose intestinale, et même otite moyenne suivie de septicémie (Ribadeau-Dumas et Poinçon), la succession de certaines maladies infectieuses (Tixier, etc...)

De cause inconnue dans la majorité des cas, méritant le nom de cryptogénétique, commence dans le syndrome de Biermer chez l'adulte (obs. de Koch, Cristina, d'Espine, Weil et Dufour, Chodak-Gregory). Cette anémie grave, qui aurait pu surprendre il y a 20 ans, n'est donc plus susceptible de le faire aujourd'hui.

Mais il est un élément encore plus rare : il s'agissait d'une déglobulisation qui s'écartait notablement du type plastique, pour se rapprocher au contraire par nombre de points de la formule aplastique : pas d'hyperleucocytose, il n'y est pas fait mention de polychromatophilie, pas de myélocytes ; s'il y avait poikilocytose et anisocytose, il n'y est pas fait mention de polychromatophilie, et il existait très peu d'hématies nucléées (1 p. 100 éléments blancs). La valeur globulaire enfin était inférieure à la normale. L'effort de régénération sanguine semblait donc ici extrêmement faible ; le syndrome paraissait devoir comporter un pronostic extrêmement sombre. Contre toute attente, il s'est vu au contraire amélioré rapidement par le foie de veau en ingestion et l'hétéro-hémothérapie ; et à part une légère rechute au bout d'un mois, rapidement jugulée, l'évolution favorable s'est poursuivie de telle sorte qu'au bout de huit mois « l'aspect de l'enfant était sensiblement normal », et trois mois plus tard la formule sanguine proche de la normale. Encore un fait paradoxal.

Il reste enfin à poser une question, à laquelle nous n'avons nullement la prétention de répondre en toute certitude : quel rapport existait-il entre la malformation

anatomique et le syndrome clinique, entre la hernie de l'estomac et l'anémie grave qui l'accompagnait?

Faut-il y voir une relation de cause à effet? Aucune présomption de syphilis héréditaire, ni de tuberculose, ni de parasitose intestinale. Un peu de rachitisme, mais dont le degré peu accusé ne cadrerait guère avec l'intensité de la destruction globulaire. Et si l'on considère les vomissements comme liés à la gêne apportée au fonctionnement gastrique, n'ont-ils pas été le trouble fondamental, à l'origine à la fois de ces banales manifestations rachitiques, et de la grave anémie? On sait combien fréquents sont, chez le jeune enfant, les états anémiques engendrés par des troubles digestifs prolongés, qu'il s'agisse d'alimentation mal réglée, ou carencée (Mouriquand et Bertoye). Et il peut de prime abord sembler plus simple et plus logique de relier les diverses manifestations pathologiques, et de tout expliquer par le retentissement de la malformation congénitale sur la nutrition, et indirectement sur l'hématopoïèse.

Faut-il au contraire y voir une simple coïncidence? Troubles digestifs, en effet, mais eux aussi relativement peu importants en regard de la gravité de l'anémie engendrée. Étaient-ils même dûs à la malformation congénitale? Les vomissements sont un symptôme fonctionnel bien banal en pathologie infantile, et nous ignorons si, pendant la première année, après laquelle ils avaient une première fois disparu, n'était pas en jeu une des innombrables causes, alimentaire ou autre, susceptibles de les déterminer à cet âge. Ils avaient reparu avec l'anémie? Oui, avec elle et non pas avant, et cette apparition semble avoir coïncidé, évolué, et régressé parallèlement à elle, comme s'ils en étaient, non pas une cause déterminante, mais un des symptômes cli-

niques concomittants, au même titre que la pâleur, l'amaigrissement, l'hypochlorhydrie, amélioré avec eux par la même thérapeutique symptomatique. Mais surtout, dans cette longue période de 9 mois qui a précédé l'apparition de l'anémie, et qui, encore une fois, était absolument indemne de tout trouble digestif, l'enfant a fait une rougeole compliquée de bronchopneumonie traînante, cette infection prolongée étant au contraire une cause banale éminemment capable d'être à l'origine du syndrome sanguin. Et si ce dernier est dû à une affection traînante, mais *passagère* et évoluant progressivement vers la guérison, sa curabilité s'explique de façon moins malaisée que si on le considère comme lié au retentissement, même indirect, d'une malformation permanente.

Et pourtant encore, il faut bien avouer que la simple coïncidence chez un même sujet de deux affections déjà exceptionnelles séparément serait encore bien plus extraordinaire.

Quoiqu'il en soit, et en raison même de l'ignorance où nous sommes des relations qui peuvent les unir dans le cas présent, il ne peut être question, à la suite de cette observation, de ranger l'anémie grave comme un élément, fût-il extrêmement rare, du tableau général de la H. D. Peut-être, si d'autres faits du même ordre viennent plus tard s'y joindre, pourra-t-on citer une forme anémique parmi les « formes médicales » de la hernie diaphragmatique.

Quant à l'obs. V ayant trait à l'événtration droite, sa symptomatologie fonctionnelle, au contraire de son anatomopathologie, est des plus banales, et des plus simples : l'enfant se présentait comme un vomisseur, dont l'alimentation avait toujours été difficile. Ainsi qu'il

arrive le plus souvent, c'est à l'occasion d'un épisode intercurrent, ici épisode fébrile, que la matité de la base droite avait été découverte. Mais ici ce sont justement les signes physiques qui sont intéressants, puisque, en imposant pour un épanchement, ils ont amené à pratiquer des ponctions, résultat, comme il arrive assez souvent, d'une erreur de diagnostic.

Diagnostic.

Il faut en effet reconnaître qu'en l'absence d'examen radiologique, il est bien souvent impossible, et qu'il n'est la plupart du temps porté qu'après coup, comme rectification d'erreurs antérieurement commises. Souvent le nourrisson se présente comme un dyspeptique, un vomisseur. Avant d'en arriver à la suspicion de malformation congénitale, surtout dans le cas où par son siège à droite elle repousse simplement le cœur un peu plus à gauche, on ne peut éviter d'incriminer successivement une faute alimentaire, quantitative ou qualitative, l'aérophagie, une intolérance au lait de femme ou de vache, une tétanie fruste même parfois. Et encore dans certains cas ces troubles par leur intermittence évoquent-ils encore plus difficilement cette rare malformation.

Ou bien encore, à l'occasion d'un examen systématique, ou d'une affection intercurrente, on découvre des signes thoraciques : pulmonaires parfois, et il semble bien qu'il en ait été ainsi pour l'enfant de l'obs V (bronchopneumonie rapidement guérie?); pleuraux beaucoup plus souvent : tantôt un pneumothorax, et à la suite de Gaillard et de Quénu, Martial a insisté sur la fréquence d'une telle symptomatologie, qu'elle soit accompagnée ou non de liquide donnant la succresion hippocratique. — épanchement pleural d'autres fois. Il ar-

rive alors qu'assez souvent une aiguille est enfoncée dans un espace intercostal pour confirmer le diagnostic posé; et même on peut retirer du liquide intestinal, qui rectifie alors le diagnostic, ou gastrique, dont l'aspect et la formule cytologique ne contribuent guère à l'éclaircir (obs. V). Dans ce cas même, l'enfant a été ponctionné à trois reprises, deux fois dans l'obs. II et une fois dans l'obs. III. Et ce ne sont pas là des cas uniques: Greenwald et Morris-Steiner en citent 7 autres, dont deux à plusieurs reprises: douze fois dans le cas de la Vega (Sem. méd. 1928), trois fois dans un cas de Brush (Arch. of Ped. 1927). Quénu cite encore un malade de Stuppler qui a subi 19 ponctions.

Les résultats d'une telle pratique sont imprévisibles: et si dans certains cas, comme dans nos trois observations où elles ont été pratiquées, des ponctions à l'aiguille fine ne semblent pas avoir eu d'inconvénients, Steiner et Greenwald en rapportent qui ont entraîné la mort: une de Reiss (Jahrbuch für Kind, 1913): hernie gauche de l'estomac et de la rate: mort subite; une de Hume (British J. Surgery, oct. 1922) hernie gauche de l'estomac et du colon ascendant; mort 4 heures après la ponction. Un cas même a été rapporté où une pleurotomie a été pratiquée qui a entraîné la mort.

Quand on réfléchit à la fréquence de pareilles erreurs, aux conséquences aussi graves, et ceci par des auteurs d'une telle autorité, on est aisément persuadé de l'extrême difficulté que peut parfois présenter le diagnostic.

Il est enfin pratiquement insoluble quand aux signes physiques pleuraux dûs à la malformation viennent se surajouter d'autres signes, pulmonaires et généraux, relevant d'une manifestation broncho-pulmonaire associée.

C'est le cas de notre obs. II où le diagnostic précis était vraiment impossible en l'absence de la notion antérieure de la malformation. On peut en rapprocher le cas rapporté par Martial où à une hernie s'associait un pyopneumothorax vrai par perforation de l'estomac hernié; les cas de pneumothorax fécal secondaire (Blum et Ombrédanne).

La présence d'une hernie ou d'une éventration pourrait parfois, quand elle siège à gauche, prêter à discussion avec la simple inversion d'organes (Comby); nous en relaterons un cas (Dr Babonneix. Sté de Pédiatrie, 16 juin 1931):

D... Georges, 7 ans, entre dans notre service, le 4 avril 1931 pour état infectieux.

Il n'existe aucun antécédent pathologique.

Le début des troubles remonte à 5 jours, caractérisé par une température élevée avec toux et gêne respiratoire légère.

A l'entrée, l'état général paraît satisfaisant, la dyspnée a disparu, la toux persiste, quinteuse, sans expectoration. La température est à 38°4, le pouls, rapide, est bien frappé.

L'examen de l'appareil pulmonaire met en évidence une submatite du 1/3 moyen du poumon droit avec quelques bouffées de râles fins. Du côté gauche il existe une matité franche de la base, sans modification de la respiration, sans bruits surajoutés.

Le cœur semble dévié du côté droit, la pointe bat nettement dans le 5^e espace intercostal droit, en dedans de la ligne mamelonnaire, la matité cardiaque déborde le bord droit du sternum. Les bruits sont rapides, réguliers, bien frappés. En dehors d'un état saburral des voies digestives, l'examen complet ne révèle aucun trou-

ble. Il convient de noter toutefois un tympanisme très accusé de la base pulmonaire gauche et de l'hypochondre gauche, où il est possible d'accrocher sous le rebord costal une masse ferme qui paraît être le foie.

Les examens radioscopiques et radiographiques confirment l'inversion des organes thoraco-abdominaux que l'examen clinique faisait soupçonner.

En effet le cœur est légèrement dejeté vers la droite. La pointe battant dans l'hémithorax droit. La masse hépatique comble l'hypochondre gauche, tandis que l'estomac, surmonté d'une poche aérique assez volumineuse, est situé dans l'hypochondre droit. Le bas fond gastrique atteint la ligne des crêtes, le pylore étant situé très bas, un peu à gauche de la ligne médiane. Le duodénum est également abaissé, très mobile.

En outre il existe une image pulmonaire de seissurite droite, surmontée d'une plage claire arrondie, très postérieure. Les hiles sont un peu chargés, les sommets s'éclairent bien à la toux, les sinus diaphragmatiques sont libres.

Evolution. — La température oscille entre 39° et 37° durant 4 jours, sans modification de la symptomatologie pulmonaire, d'ailleurs fruste, sans altération de l'état général.

Dès le 9 avril, l'apyrexie est complète, la toux cesse, et à aucun moment l'examen pulmonaire ne permet de préciser la nature de l'image radiographique atypique du poumon droit.

L'enfant quitte le service le 20 avril en excellent état. Revu après un séjour de deux mois à Brévannes, son état général est très satisfaisant. L'examen radioscopique montre la persistance de l'image pulmonaire primitivement constatée.

Dextrocardie, matité de la base gauche auraient pu faire penser, non seulement à un épanchement pleural, d'autant plus qu'il existait des signes pulmonaires du côté opposé, mais, aussi à une malformation diaphragmatique. En réalité ce n'est pas ici le diagnostic le plus difficile, et la possibilité d'accrocher sous le rebord costal gauche le bord inférieur du foie ne permettait pas d'hésiter longtemps, même cliniquement.

Est-il donc impossible de soupçonner cliniquement une malformation congénitale du diaphragme? Pas toujours heureusement, et nous avons déjà cité les signes inconstants, mais précieux, qui pourraient parfois y faire penser. Qu'il nous soit permis, après beaucoup d'auteurs, d'insister encore une fois sur la variabilité des troubles digestifs et des signes pleuro-pulmonaires, sur la valeur que peut présenter leur association, la constatation de bruits hydro-aériques, rythmés par les mouvements respiratoires. Mais en réalité, quand ils auront permis de soupçonner une malformation diaphragmatique, c'est à la Radiologie qu'il appartiendra de le confirmer.

Quant à la distinction clinique entre hernie et éventration, certains l'ont crue possible et c'était l'opinion classique. Cependant on a montré que c'était une grave erreur, que les troubles digestifs étaient très comparables (J. Quénu, Fatou), qu'en particulier l'opposition des troubles digestifs post-prandiaux, aggravés en cas de hernie, soulagés en cas d'éventration, était erronée. Ni les signes physiques, ni l'évolution, en dehors de l'étranglement, ne sont non plus un élément de diagnostic. Ici encore c'est à la Radiologie et à elle seule, qu'incombera la tâche, parfois malaisée, de les différencier.

Examen radiologique. — C'est donc lui, en définitive, qui permet le plus souvent le diagnostic. Rappelons qu'avant lui, rares étaient les cas où l'on pouvait se prononcer en toute certitude : Grange en cite deux cas durant la vie, en l'absence de phénomènes aigus. C'est Holzknecht, de Vienne, qui en 1901 a fait le premier radiodiagnostic en introduisant une sonde opaque dans l'estomac. La technique en a été largement perfectionnée depuis lors, et s'est enrichie d'artifices non dénués toujours d'imprécision ni même de dangers. Mais il est rare qu'à l'heure actuelle, un examen méthodique, complet et répété ne soit pas en mesure de préciser un diagnostic, et d'asseoir les bases d'une intervention chirurgicale éventuelle.

La simple radioscopie parfois met facilement en évidence l'estomac, le colon, le grêle, précise la position du diaphragme (obs. I et II) ; plusieurs auteurs ont insisté sur l'importance toute spéciale de l'examen successif en plusieurs positions : frontale, oblique, décubitus ventral, penché en avant (V. Cordier) et même renversé (Lucy).

Souvent il sera utile de recourir au repas ou au lavement baryté qui confirmeront la situation ectopique des viscères abdominaux.

Certaines techniques enfin ont été préconisées ces dernières années, et particulièrement la téléstéréoradiographie, dont l'application à des cas semblables a été bien étudiée dans la récente thèse d'Orléans (Paris 1931). Les radiographies qu'elle contient sont à cet égard très démonstratives, et ont permis non seulement de préciser le siège, le volume, les rapports des organes ectopiques, mais parfois c'est elle seule qui a révélé la malformation dans des cas où la simple radioscopie ne montrait

aucune anomalie. Les difficultés techniques que rencontre cette méthode d'examen sont le seul obstacle à son emploi plus fréquent.

Qu'on ait recours au simple examen radioscopique ou qu'un examen plus approfondi soit nécessaire, le plus souvent la malformation est ainsi assez facilement reconnue; et les diagnostics de pleurésie, d'abcès sous-phrénique, d'hydro ou de pyopneumothorax plus ou moins rapidement écartés. Plus difficile parfois est la distinction entre un estomac eclopié et les grands diverticules de la partie inférieure de l'œsophage.

Parfois cependant l'examen radioscopique n'est pas très convaincant d'emblée, et peut même d'abord confirmer un diagnostic clinique erroné: c'est le cas de l'obs. V où l'aspect était celui d'un hydropneumothorax, même à l'écran, et qui fut ponctionné une seconde fois ultérieurement. Mais l'ingestion de gélobarine leva tous les doutes, et il en est ainsi dans l'immense majorité des cas.

Mais si le diagnostic de malformation diaphragmatique est ainsi assez facilement posé, celui de sa nature, hernie ou éventration est parfois beaucoup plus délicat.

Evidemment il est des cas typiques: le diaphragme est bien visible, tantôt sous forme d'une ligne partant du sinus costo-diaphragmatique, s'interrompant au niveau des viscères herniés pour redevenir visible jusqu'au médiastin; tantôt au contraire sous forme d'une coupole sombre ininterrompue coiffant les organes abdominaux intrathoraciques, formant une séparation nette entre leur clarté gazeuse et la clarté pulmonaire. Le diagnostic de hernie ou d'éventration est presque évident.

Mais nombreux sont les cas où le diagnostic reste en

suspens, l'ombre de la coupole diaphragmatique étant invisible. Ou au contraire, on perçoit une ligne sombre arquée très nette, coiffant les viscères ectopiés, mobile avec les mouvements respiratoires et on peut croire à une éventration certaine alors qu'il n'en est rien : il s'agit en réalité d'un sac herniaire anormalement visible confirmé par l'autopsie (Herbert Schönfeld) du contour supérieur de l'estomac, ou même du grand épiploon (Orléau).

Et c'est pourquoi de nombreux moyens ont été décrits pour permettre la distinction dans les cas difficiles :

Surtout et avant tout examen en plusieurs positions, qui permettra parfois de découvrir en cas d'éventration une coupole complète en oblique, alors qu'elle était invisible en frontale. En faisant tourner le malade sur lui-même, on voit « l'ombre linéaire s'allonger peu à peu jusqu'à sous tendre entièrement la cage thoracique » (Bard).

Forme de l'estomac ectopié : biloculaire en faveur de la hernie, en U renversé en faveur de l'éventration (Louste et Fatou); mais en réalité ceci n'aurait rien d'absolu : Chiray, Benda et Lomont considèrent la forme en U renversé comme constante au début de la hernie. Jaubert de Beaujeu nie dans une communication récente la valeur de la forme biloculaire de l'estomac pour le diagnostic de hernie.

Constataction du petit triangle de Duval et Quénu entre la grosse tubérosité, le rebord colique, et la coupole gastrique en cas d'éventration. Mais Schönfeld en conteste la valeur. En tout cas il n'est pas toujours observé.

Electrisation du phrénique, mais elle n'a pas donné

de résultats très nets à Lucy. Dans un cas d'Orléau, elle n'a donné aucun résultat même du côté sain.

Variation de la pression intragastrique avec les phases de la respiration (procédé de Schlippe).

Distension de l'estomac par insufflation, l'expansion viscérale étant illimitée en cas de hernie, et s'accompagnant de modification des formes, alors que dans l'événtration la coupole diaphragmatique qui conserve sa courbure modère cette expansion (signe de Becker, déjà noté par Lenormand et Quénu) (Orléan). Mais cette manœuvre n'est exempte ni de danger, ni d'erreurs (1 cas de Widenmann où il s'agissait en réalité d'événtration).

Comparaison de l'ascension du diaphragme du côté sain et du côté malade, le sujet faisant un effort violent en position d'expiration.

Modifications des mouvements de l'hémi-diaphragme par comparaison avec le côté sain pendant les mouvements respiratoires normaux : et les auteurs allemands, avec Kinböck, avaient voulu faire du phénomène auquel son nom est attaché le signe pathopronomique de l'événtration. Avec les auteurs italiens, Fatou et Lucy ont montré qu'il n'existait pas de type respiratoire spécial à l'événtration, et qu'on pouvait observer suivant les cas :

- un phénomène de Kinböck;
- l'immobilité de l'hémi-diaphragme;
- la mobilité en sens normal, mais moins ample (Fatou-Lafourcade);
- parfois un type respiratoire mixte, la moitié interne de l'hémi-diaphragme suivant le sens du diaphragme de l'autre côté, la moitié externe un sens opposé;

— parfois un type variable suivant l'effort respiratoire.

Des signes indirects ont été même proposés : examen en décubitus abdominal après absorption de bouillie barytée (Maingot). Absorption de mélange effervescent dans les mêmes conditions (Cordier), et variations du niveau opaque. Différence d'expansion thoracique du côté malade, plus marquée en cas d'éventration (Körns). Persistance de liquide opaque dans la poche supérieure de l'estomac biloculaire, en « ombre suspendue » en cas de hernie (Cade et Montaz). Présence du grêle qui serait un bon argument en faveur de la hernie.

On a encore proposé le pneumopéritoine. A vrai dire il n'est pas exempt de dangers (J. Quénu) en cas de hernie avec sac mince; prudemment pratiqué, il permettrait de dissocier la coupole d'avec le dôme hépatique ou le **bord supérieur de la poche à air gastrique**.

Quant à la différence qui peut exister au point de vue radiologique entre hernie et éventration localisée diverticulaire, elle est nulle, et en réalité son intérêt est seulement anatomique.

De la multitude des petits moyens proposés ressort avec évidence la difficulté du diagnostic en certains cas, expliquant des erreurs, comme celles dont nous avons parlé plus haut, commises par des radiologistes expérimentés, et certaines interprétations différentes au sujet d'un même malade : en 1913, chez un enfant de 13 mois, Haan fait le diagnostic d'éventration par mégacolon, Kinböck celui de hernie.

Dans notre observation IV, les auteurs qui l'ont rapportée ont conclu à l'éventration : « Il ne semble pas s'agir d'estomac passé dans la plèvre droite par l'orifice d'une lacune diaphragmatique : la bande noire qui sur-

monte la poche gastrique semble bien être le diaphragme et non la paroi gastrique supérieure ». Cette affirmation, renforcée par l'autorité des auteurs, et qui semble bien confirmée par l'abaissement du foie, est certainement la bonne.

Il est probable qu'ainsi, progressivement, le diagnostic entre les deux variétés de malformations congénitales reposera sur des bases de plus en plus solides; l'intérêt qui s'y attache ne relève pas seulement de l'anatomie, mais aussi du pronostic évolutif et des indications thérapeutiques qui ne sont pas tout à fait identiques.

Pronostic général.

Nous avons rappelé que, contrairement à l'opinion classique qui opposait la gravité de la hernie à la bénignité relative de l'événtration, leur évolution ne présentait pas à priori des caractères différents: il existe souvent des troubles digestifs graves au cours d'une événtration, au contraire des « formes médicales » de la H. D. (Cade et Montaz), des H. D. chroniques (J. Quénu).

Il existe cependant une complication redoutable qui assombrit l'avenir de la H. D., et peut entraîner rapidement la mort: c'est l'étranglement, qui survient parfois à un âge avancé même dans une hernie congénitale.

D'autres complications semblent plus particulières à l'événtration: tuberculose pulmonaire, considérée actuellement à la suite des travaux de Fatou comme survenant secondairement sur un poumon en état de moindre résistance du fait de sa disposition anatomique défectueuse; ulcus, considéré également comme secondaire à la plicature de l'estomac et à la stase, visible à la radioscopie, qu'elle entraîne.

Les deux malformations peuvent enfin déterminer des troubles d'insuffisance cardiaque relevant à la fois de la gêne apportée au fonctionnement du cœur et à la circulation pulmonaire, avec les particularités de l'asystolie des pulmonaires; à plus brève échéance une dénutrition rapide, des convulsions (Vicq d'Azyr), de la tétanie (Greig-Knaggs).

Sur quoi baser un pronostic dans le cas de nos observations? Remarquons tout d'abord, qu'ayant déterminé des complications d'ordre divers dans les premiers mois de la vie, leur évolution sera probablement plus sérieuse que celle des formes latentes découvertes tardivement.

Dans l'obs. I, les troubles digestifs ont rapidement rétrogradé. Il n'en est pas de même des troubles thoraciques, dyspnée paroxystique, cyanose intermittente. On peut redouter une défaillance cardiaque tardive, peut-être à l'âge adulte, ou plus précoce si les accès se répètent ou qu'une infection broncho-pulmonaire aiguë ou chronique vienne en accélérer l'évolution.

L'étranglement enfin est très possible, la volumineuse hernie « semblant s'être faite par un hiatus assez étroit ».

Les mêmes éléments de pronostic sont valables pour l'enfant de l'obs. III : orifice herniaire paraissant assez étroit, et surtout dyspnée intense et permanente, cyanose pendant les cris.

Dans l'obs. IV, l'incertitude des rapports qui ont pu exister entre la malformation et l'anémie ne permettent guère de porter un pronostic. Si l'on admet qu'il s'agit de deux affections indépendantes, l'absence des troubles digestifs, respiratoires et cardiaques, semblerait devoir comporter une meilleure prévision de l'avenir. Effectivement, en avril 1931, c'est-à-dire trois ans exac-

tement après la date de l'observation, le Dr Boulanger-Pilet, qui suivait cet enfant, a déclaré à la Société de Pédiatrie que sa croissance s'effectuait normalement, indemne de troubles digestifs. De temps en temps cependant, à nouveau la pâleur survient et les hématies diminuent de nombre, l'extrait de foie corrigeant assez vite ces manifestations. La surveillance dont ce malade est l'objet est donc entièrement justifiée.

Dans l'obs. V enfin, l'intensité modérée des troubles digestifs, l'absence de tout phénomène d'autre sorte, le fait que la malformation n'a été constatée que par suite d'une erreur de diagnostic fondé sur l'examen clinique, semble assez favorable, sous réserve de la constatation ultérieure d'un début de tuberculose pulmonaire ou d'ulcus gastrique.

Traitement. — La possibilité des complications qui assombrissent certains de ces cas amènent à poser la question de l'intervention chirurgicale chez ces tout jeunes enfants.

Il est bien évident qu'en cas d'étranglement, quelque grave que soit l'opération dans les premiers mois, quelque rapide que soit l'intoxication, on a tout à gagner et rien à perdre, si le diagnostic est fait précocement, à intervenir, l'évolution spontanée étant toujours fatale.

De même, tous les auteurs sont d'accord pour admettre qu'une hernie diaphragmatique de l'estomac se révélant dans la première enfance, exige un traitement chirurgical si les troubles persistent. D'autres auteurs (Trusdaze) estiment en outre qu'une hernie comprenant le colon transverse doit être opérée sans tenir compte de l'âge du malade.

Mais en règle générale les indications opératoires sont beaucoup moins impérieuses que chez l'adulte.

L'âge de l'enfant a une grosse importance : de la statistique de Greenwald et Morris Steiner rapportée par Comby, il résulte que l'opération a d'autant plus de succès que l'âge est plus avancé : sur 11 enfants opérés ils eurent 5 guérisons et 6 morts : 4 à moins d'un an, 2 plus tard. Cette mortalité qui dépasse 50 0/0 est donc encore considérable. Par ailleurs Trusdaze a rapporté six observations d'enfants opérés personnellement sans aucun décès. Mais nous ignorons l'âge exact de ces sujets. Downes, Albanesse et Köhler sont intervenus respectivement à 9, 10 et 12 ans.

Certaines contre indications proviennent des conditions anatomiques mêmes de la malformation : l'agénésie plus ou moins complète de l'hémi-diaphragme correspondant, si la malformation remonte à une période précoce de la vie embryonnaire. C'est probablement le cas de notre H.D. droite (obs. III), et les auteurs qui ont rapporté le cas se demandent s'il serait possible d'obturer chirurgicalement la brèche diaphragmatique. Dans ce cas, Quénu s'est demandé s'il ne serait pas possible, au lieu de recourir aux différents moyens de fortune employés parfois pour fermer l'orifice (estomac, lambeau épiploïque, lobe gauche du foie, rate, myoplastie aux dépens des muscles de la paroi, etc.) « de recourir à une greffe libre d'aponévrose ; mais, ajoute-t-il, la chose n'a pas encore été tentée, du moins chez l'homme ». Rappelons le cas de Schwartz (1928) opérant une hernie congénitale, chez un sujet de 45 ans, avec une perte de substance tellement énorme qu'elle était « au-dessus des ressources de la chirurgie », et suivie de mort. Il ne s'était d'ailleurs décidé à intervenir que la main forcée par l'intensité progressivement croissante des douleurs accusées par le malade.

Dans notre observation V la présence exceptionnelle de l'estomac, entre la coupole diaphragmatique et la face supérieure du foie, doit être accompagnée d'autres malformations anatomiques, vasculaires et péritonéales. Conformément aux résultats publiés à la suite d'interventions pour éviscération droite par mégacolon, et où la résection du mégacolon a diminué l'ascension de l'hémi-diaphragme droit (Berg), peut-on penser qu'il serait possible de « désenclaver » l'estomac de sa loge interhépato-diaphragmatique ? Nous n'avons ni la qualité nécessaire pour répondre à cette question, ni l'audace d'y prétendre.

La technique enfin de l'intervention chirurgicale a été décrite et mise au point par J. Quénu : et il semble bien qu'actuellement beaucoup d'auteurs soient d'accord sur la thoraco-laparotomie combinée :

- Thoracotomie, par le 7^e espace, 1/3 antérieur le plus souvent.
- Laparotomie oblique jusqu'à la ligne médiane continuant la thoracotomie.
- Section du rebord cartilagineux costal et du diaphragme jusqu'à l'orifice herniaire par le chemin le plus court.
- Libération de la hernie et réduction.
- Suture du diaphragme.
- Fermeture du thorax et de l'abdomen.

Pour Quénu, le pneumothorax opératoire est sans importance ; P. Bazy dans une récente communication à l'Académie de Médecine a rappelé qu'il est depuis longtemps du même avis en chirurgie thoracique. Cependant en 1924 Quénu a proposé en cas d'éviscération, le pneumothorax artificiel préopératoire, qui permettrait de voir si la base pulmonaire n'adhère pas au dia-

phragme, témoignant de lésions pleurales importantes qui constituent une contre indication formelle.

Pour l'éventration la voie d'abord serait également la thoraco chondro-laparotomie, mais sans phrenotomie, et suivie de plicature du diaphragme. Les cas opérés ainsi ont été rares : rappelons celui de Lerche, guéri parfaitement 7 mois après l'intervention; celui de Duval et Quénu, guéri 4 mois après l'intervention, mais reproduit 5 mois plus tard.

CHAPITRE II

HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

AVEC ECTOPIE PARTIELLE DU CŒUR DANS L'ABDOMEN

Cette observation, du fait de la rareté de la malformation diaphragmatique, de la complexité des lésions anatomiques associées a donné lieu à des hypothèses diagnostiques qui n'ont pu être entièrement éclaircies qu'à la nécropsie, après le passage de l'enfant dans deux services hospitaliers successifs, celui de notre maître le Dr Babonneix, et celui du Dr Papillon.

OBS. VI. — *Anomalie vasculaire chez un nouveau-né.*

Sté Pédiatrie, 19 mai 31, p. 274 (Dr Babonneix).

Malade âgé de 15 jours, entre dans le service le 13 mai 1931, envoyé de la Maternité par le Dr Cathala, pour tumeur pulsatile de la région ombilicale.

A. H. — Parents bien portants.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires et collatéraux.

1 frère mort à 11 mois de bronchopneumonie post-morbilleuse.

Pas d'autre grossesse.

Pas de fausse-couche.

A. P. — Grossesse et accouchement normaux.

Poids naissance : 2 kg. 800.

Nourri au sein.

Examen. — Bel enfant, en bon état de nutrition.

Volumineuse *tumeur* s'étendant de l'appendice xiphoïde en haut à l'ombilic, sur trois travers de doigt, large de deux travers de doigt environ, faisant saillie dans la région épigastrique dans l'écartement des grands droits, paraissant directement sous les plans cutanés.

Cette tumeur est battante en deux temps, le 1^{er} dans l'angle xiphoïde, le 2^e au niveau de l'ombilic; le tout donnant l'impression d'une bille glissant de haut en bas; ces battements sont synchrones au pouls radial.

En outre il existe des mouvements d'ascension en masse de la tumeur au moment de l'inspiration, la tumeur paraît attirée dans le thorax.

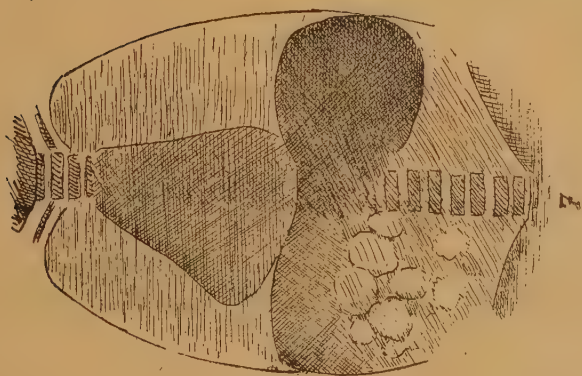
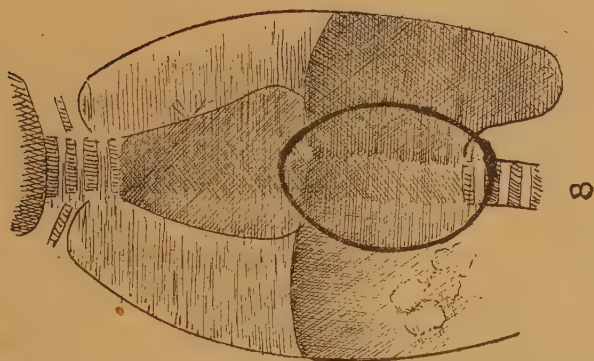
Au moment des cris, des efforts, elle augmente de volume, ses battements sont moins nets.

La palpation y décèle un frémissement systolique léger.

L'auscultation, un souffle systolique perceptible surtout à la partie supérieure, sans propagation.

Par ailleurs, l'examen clinique ne permet pas de préciser la situation du cœur en position normale, la pointe n'est pas perceptible sous le mamelon gauche.

Les bruits cardiaques sont perçus indistinctement dans les régions sus et sous-xiphoïdienne.



Il n'existe pas de troubles circulatoires, pas de crises de cyanose.

L'examen complet ne décèle aucune anomalie, aucune autre malformation.

L'augmentation de poids se fait régulièrement.

La chute du cordon, la cicatrisation de la plaie ombilicale se font normalement.

L'examen radiologique pratiqué par le Dr Belot, montre que le cœur est en position subnormale, légèrement dévié sur la droite, nettement distinct de la tumeur pusalile qui est sous-diaphragmatique (fig. 7).

Impossible à distinguer de face sans artifice, car elle se superpose à l'ombre hépatique, les repères métalliques montrent sa position sous-diaphragmatique (fig. 8).

De profil (fig. 9), la tumeur est plus facile à repérer grâce à ses battements perceptibles : en avant où ils soulèvent la paroi, en haut où ils se communiquent au diaphragme, en arrière jusqu'à la colonne vertébrale, dessinant dans l'ensemble une image triangulaire à sommet postérieur prévertébral, si bien qu'on peut se demander s'il ne s'agit pas d'une tumeur développée aux dépens de l'aorte abdominale.

Le Dr Babonneix concluait de la façon suivante :

— De quoi s'agit-il ? Il y a chez cet enfant deux choses différentes :

1° une dextrocardie ;

2° une tumeur pusalile abdominale. Quelle est la nature de cette dernière ? C'est ce que nous ignorons.

OBS. VI bis. — *Ectopie cardiaque coexistant avec une atrésie tricuspidiennne.* (D^{rs} Papillon et Mourrut, suite obs. VI. Sté Pédiâtrie, 17 nov. '31).

Le nourrisson chez lequel nous avons constaté la coexistence de deux curieuses anomalies cardiaques, a déjà été présenté, peu après sa naissance, à la Société de Pédiâtrie. MM. Babonneix, Cathala et Mlle Fr. Lévy le présentaient le 19 mai 1931 sous le titre :

Anomalie vasculaire chez un nouveau-né.

Dès ce moment des radiographies montraient dans le thorax à droite, la présence d'une image semblable à l'ombre cardiaque. Les auteurs, envisageant diverses hypothèses, concluaient : il y a chez cet enfant deux choses différentes :

1^o une dextrocardie;

2^o une tumeur pulsatile abdominale dont nous ignorons la nature.

Nous rappellerons qu'il n'existait rien de notable dans ses antécédents héréditaires, et que l'enfant est né à terme à la Maternité de Saint-Louis, après une grossesse et un accouchement normaux.

Pendant les premiers mois, il n'y avait pas de cyanose. Depuis elle est apparue habituellement modérée, mais s'exagérant dans des paroxysmes qui surviennent 2 à 3 fois par jour. Les crises, parfois spontanées, sont habituellement provoquées par la toux ou un vomissement. C'est pour elles que l'enfant, âgé de 5 mois, est entré le 28 septembre à la crèche de l'hôpital Trousseau.

Examen à l'entrée.

On constate dans la région épigastrique la présence d'une saillie volumineuse allant du sternum à l'ombilic, limitée latéralement par le rebord costal. Sa partie supérieure bat tumultueusement. Exactement synchrone au pouls, elle soulève à chaque pulsation un revêtement cutané aminci. Il semble que l'on puisse suivre une onde allant de la partie supérieure à l'inférieure de la zone pulsatile.

A la palpation on sent cette masse très superficielle, ovalaire à pointe inférieure et dont la base s'enfonce sous le rebord costal. Elle se contracte et durcit véritablement sous la main à chaque battement.

Au contraire la partie juxta-ombilicale de la tuméfaction, molle et sonore, est formée par la masse intestinale directement sous la peau à la faveur d'une large éventration.

Au moment des efforts de toux, masse intestinale et tumeur pulsatile sont véritablement projetées en avant à travers l'éventration.

L'auscultation permet de percevoir des bruits cardiaques normaux, réguliers, tant au niveau de la tumeur que dans la région sternale et présternale droite.

Plus haut, sous la clavicule droite, un souffle systolique de moyenne intensité se propageant peu.

Par ailleurs l'examen ne montre aucune autre anomalie :

Les poumons sont encombrés de sibilances;

Le foie est un peu gros, la rate normale;

Le développement de l'enfant est satisfaisant : il pèse à son entrée 5 kg. 700;

Le BW est négatif chez la mère et l'enfant.

Cliniquement il semble bien que la masse épigastrique soit le cœur en ectopie. Elle n'est pas seulement pulsatile et expansive, mais nettement contractile, et cette impression est confirmée par la perception à son niveau de deux bruits cardiaques normaux.

Pourtant les radiographies de face et de profil montrent des images identiques à celles obtenues à Saint-Louis, 4 mois auparavant. On y retrouve une ombre arrondie de l'hémithorax droit rappelant la forme générale du cœur.

A la radioscopie, on voit que ses contours battent très faiblement. Par contre, les radios n'apportent aucun appoint à l'identification de la masse épigastrique dont le contour reste masqué par l'ombre hépatique.

L'électrocardiogramme pratiqué dans le service du professeur Clerc, à Lariboisière donne un tracé sensiblement normal avec une onde P un peu accentuée, un T inverse en première dérivation, et une légère prépondérance électrique gauche.

En somme, s'il paraît très probable que la tumeur abdominale appartient au cœur, — et l'examen du professeur Clerc confirme cette opinion — comment interpréter cette masse thoracique révélée par la Radio? le diagnostic restait incertain.

Vers la mi-octobre, la température s'élève, tandis que les signes pulmonaires s'accroissent. L'enfant est somnolent, la cyanose devient considérable, et les crises asphyxiques fréquentes et prolongées. L'enfant meurt le 25 octobre.

L'autopsie, confirmant et expliquant l'ectopie du cœur, allait révéler une autre malformation cardiaque inattendue.

Dès l'incision de la peau, le péricarde apparaît dans

la région épigastrique. C'est une membrane très mince adhérente à la peau. Par transparence on aperçoit la pointe du cœur et le ventricule gauche plongeant dans la cavité abdominale, et reposant sur la face supérieure du foie où le cœur s'est creusé une loge.

De chaque côté du cœur, les grands droits divergent fortement, limitant une large éventration.

Le sternum est normal en dehors de l'absence d'appendice xiphoïde. On peut sentir, sous le péritoine, les fibres musculaires du diaphragme latéralement et en arrière. En avant au contraire, remplaçant le centre pnénique, seule une très mince membrane transparente sépare les cavités thoracique et abdominale. Elle peut être considéré comme péritonéale par sa face inférieure, péricardique par sa face supérieure où repose directement le cœur.

Le plastron sterno-costal, les organes de la cavité thoracique, le diaphragme et le foie sont enlevés d'un bloc. On voit alors les organes thoraciques par leur face postérieure. Entre les deux poumons, on aperçoit la masse qui était visible sur les radiographies. Elle est entièrement recouverte par le péricarde, reçoit les veines caves, et de sa partie supérieure émergent les gros troncs artériels. C'est bien la partie supérieure du cœur et en particulier l'oreillette droite qui est très dilatée. En la repoussant, on énuclée véritablement le cœur dans l'abdomen par l'incision du péricarde faite au niveau de la pointe.

On peut, par cet artifice, examiner les cavités cardiaques sans toucher à la portion thoracique du péricarde.

L'oreillette gauche est normale, la droite très dilatée.

Le ventricule gauche est énorme, de grande capacité, et à parois très hypertrophiées.

Le ventricule droit, au contraire, très atrophié, se marque par une petite saillie sur le flanc du ventricule gauche; sa capacité est minuscule.

Il existe une large communication interventriculaire de 2 cm. de diamètre environ, de même qu'une communication interauriculaire importante. La valvule mitrale, les valvules sigmoïdes aortiques et l'aorte sont normales. Les sigmoïdes pulmonaires sont atrophiées, et il existe un rétrécissement moyennement serré à ce niveau.

Surtout, il a été impossible de trouver trace de l'orifice et des valvules tricuspides; cette absence est totale, sans cicatrice ni induration.



Par son *anatomo-pathologie*, cette observation est remarquable, non seulement en raison de certains points isolés, mais aussi de leur association.

1° *La hernie diaphragmatique :*

a) Il s'agit sans aucun doute ici d'une hernie fœtale, c'est-à-dire postérieure à la 8^e semaine de la vie intra-utérine : la présence d'un sac séreux à deux feuillets, le siège de l'orifice à la partie antérieure du diaphragme sont en faveur de cette hypothèse.

b) Par contre, rare est la descente des organes thoraciques dans l'abdomen. Quénu a cité trois cas de « pneumocèle abdominale » : ceux de Beale (1882), Gleboff (1912), Kilner (1915), dans lequel le poumon pénétrait dans l'abdomen par un orifice également rétrosternal.

Un peu plus fréquents sont les cas d'ectopie abdominale du cœur : non pas ceux où elle est totale, constituant des anomalies rares incompatibles avec la vie (Laubry et Pezzi), mais les variétés thoraco-abdominales, « où le cœur, après avoir traversé le diaphragme, fait saillie à travers la paroi abdominale éventrée ». Les mêmes auteurs en rapportent six cas, dont un personnel, observés dans la littérature. Enfin l'aplasie est ici souvent régionale, et des malformations sternales, costales et musculaires (hernie de la ligne blanche, ou éventration) sont fréquemment associées. Dans notre observation on a relevé une forte divergence des grands droits et une absence d'appendice xiphoïde, une hernie de l'intestin.

Mais rare également est la deuxième sorte de malformations, portant sur le développement intrinsèque du cœur :

2^o *L'atrésie tricuspidienne.*

On n'en connaissait en effet jusqu'à ce jour que vingt-quatre cas. Les lésions capitales sont partout semblables.

L'atrésie est totale: il n'y a pas d'orifice tricuspidien; et ceci « sans cicatrice, sans induration, sans épaississement de l'endocarde ». Elle « s'accompagne toujours d'un ventricule droit minuscule » et d'une oreillette droite très volumineuse.

De façon constante s'observent une communication interventriculaire et une autre interauriculaire; elles sont nécessaires pour permettre le passage du sang des veines caves dans la circulation pulmonaire, surtout après la naissance; en l'absence d'orifice auriculo-ventriculaire normal, ce chemin détourné est seul possible.

Enfin l'hypertrophie du cœur gauche, et particulièrement du ventricule, la perméabilité du canal artériel, l'étroitesse ou l'atrésie de la pulmonaire sont fréquemment associées à titre accessoire. Notre observation est donc conforme à la règle générale sur tous les points, puisqu'on y a même noté un rétrécissement de la pulmonaire.

Au point de vue *clinique*, il faut insister sur l'extrême difficulté que présentait un tel diagnostic, en raison de l'association des deux ordres de malformations : reconnaître l'ectopie cardiaque ? Mais n'était-ce donc pas le cœur que l'on apercevait dans le thorax à l'examen radioscopique ? et reconnaître l'atrésie tricuspидienne était vraiment impossible, puisqu'on était incapable de préciser la forme et le siège même du cœur, et que l'ombre du foie marquait enfin celle de la tumeur.

Le diagnostic d'ectopie cardiaque pouvait cependant être à la rigueur soupçonné : les caractères de la tumeur épigastrique, pulsatile, expansive, *contractile*, donnant à l'auscultation deux bruits cardiaques normaux, étaient suffisamment nets. Et c'est le diagnostic auquel en fin de compte on finit par arriver, sous réserves de l'interprétation de l'ombre thoracique à la radioscopie.

Déceler l'atrésie au contraire était impossible : il n'existait pas de cyanose, symptôme tellement constant dans cette affection que sur les 24 observations soumises à son analyse, Laubry ne l'a vue manquer qu'une fois (Chapotot, Lyon-Médical, 1889).

Dans notre cas au contraire, au lieu d'être « intense, généralisée, précoce », elle n'est apparue que tardivement, au moment de la défaillance du cœur, et ne s'accompagnait ni de malformations des doigts, ni de saillies ou de dilatations veineuses, témoignant habituellement,

au même titre qu'elle, de la gêne circulatoire et du mélange des deux sangs artériel et veineux.

Y aurait-il eu cyanose même que l'ectopie cardiaque eût empêché de déceler le signe capital, qui, par sa coexistence, permettrait pour Laubry et Pezzi de soupçonner le diagnostic : l'atrophie du ventricule droit, au contraire de ce qui s'observe dans les rétrécissements pulmonaires associés à une communication interventriculaire. C'est encore l'ectopie cardiaque qui interdisait de reconnaître la volumineuse oreillette droite dans l'ombre thoracique aperçue à la Radioscopie.

Les méthodes graphiques, qui n'ont encore jamais été pratiquées en pareil cas, et qui devraient indiquer la contraction énergique de l'oreillette droite (Laubry et Pezzi), n'ont pas non plus été faites ici. Isolées, elles auraient été insuffisantes à lever les doutes.

L'électrocardiogramme n'avait non plus jamais été pratiqué en pareil cas. Confirmant les prévisions de Laubry et Pezzi on a obtenu ici la formule d'une très légère hypertrophie ventriculaire gauche. « Le paradoxe clinique et radioscopique d'une maladie bleue retentissant sur le cœur gauche deviendra dès lors plus sensible, et c'est en ce sens qu'il faut entendre notre opinion que l'atrésie tricuspидienne doit être diagnostiquée avec certitude à la faveur de l'électrocardiographie » (Laubry et Pezzi). Mais dans notre observation il ne s'agissait pas cliniquement de maladie bleue, et, encore une fois, il était impossible d'établir la disproportion ventriculaire gauche et droite.

L'évolution enfin a été relativement courte, surtout en l'absence de crises de cyanose, puisque celle-ci n'est apparue que moins d'un mois avant la mort et peut être rapportée pour une part à la défaillance myocardique.

Et si certains auteurs considèrent l'atrésie tricuspidiennne comme incompatible avec la vie, Laubry et Pezzi, dans les dix observations qu'ils résument, mentionnent des cas où la mort ne survient qu'à 4 ans, 5 ans, et 21 ans.

La pathogénie d'une telle observation soulève plusieurs problèmes. Nous essaierons un peu plus loin de rappeler les causes diverses — et bien fragiles — invoquées à l'origine des malformations congénitales en général.

Au point de vue cardiaque, contrairement à la théorie classique de Cruveilhier, de Lancereaux, la grande majorité des auteurs s'accorde pour voir en l'atrésie tricuspidiennne, non pas le résultat d'une endocardite foetale, mais un vice de développement embryogénique. Toute la discussion réside dans le mécanisme pathogénique, qui donne naissance à la malformation. Nous en sommes à ce sujet réduit aux hypothèses : Rauchfuss et Vierrordt croient à une prolifération excessive des deux coussinets endocarditiques qui tapissent les deux orifices auriculo-ventriculaires. Kühn pense à une anomalie d'insertion du septum qui cloisonne le canal primitif atrio-ventriculaire, ou à une anomalie de position de ce canal. C'est à la première théorie que vont les préférences de Laubry et Pezzi, encore qu'ils fassent quelques réserves.

Mais il est un autre problème : peut-on voir une relation entre les deux malformations, cardiaque et diaphragmatique ?

Remarquons tout d'abord que cette observation est la seule qui associe une ectopie du cœur et une atrésie tricuspidiennne. L'hypertrophie du ventricule gauche ne saurait donc suffire à elle seule à expliquer l'aplasie localisée des faisceaux sternaux et costaux antérieurs du

diaphragme. Cependant cette hypertrophie était « énorme » ici, aux dires mêmes des auteurs, et ceci est déjà un peu spécial.

D'autre part, il est des hernies graduelles, constituant une catégorie intermédiaire entre les variétés congénitale proprement dite et traumatique. Survenant à la suite d'un effort agissant sur un point congénitalement faible, leur cause prédisposante est congénitale, leur cause déterminante traumatique (Quénu); et l'on peut sans trop forcer les faits considérer comme traumatiques les poussées violentes, permanentes, répétées, progressivement croissantes exercées directement sur le muscle par un vigoureux ventricule gauche. C'est le même mécanisme qui est invoqué par Boursier dans les hernies graisseuses rétroxyphoïdiennes, dont le siège est le même, mais où le déplacement se fait de l'abdomen vers le thorax.

Rappelons encore la théorie de Cruveilhier pour lequel c'était la hernie qui s'opposait à l'occlusion de l'orifice diaphragmatique. Tout compte fait elle est un peu comparable.

Mais, encore une fois, cette explication n'a aucune autre prétention que d'être une hypothèse.

CHAPITRE III

Il reste à poser quelques problèmes pathogéniques sur lesquels nous serons brefs, parce qu'ils sont ici communs à d'autres manifestations congénitales pathologiques.

Comment se fait-il qu'en présence de malformations certainement congénitales telles qu'en réalise une volumineuse hernie, les troubles cliniques n'apparaissent qu'après un certain temps? Peut-être pourrait-on invoquer l'intrusion progressivement croissante des organes abdominaux par l'orifice thoracique augmentant peu à peu le volume des viscères herniés et la gêne apportée à leur fonctionnement? Ceci n'est qu'une hypothèse, et les variations de la symptomatologie clinique alors que la malformation reste permanente ne plaide guère en sa faveur. Nous ignorons en réalité les causes de la période latente qui a duré 3 mois dans l'obs. I, plus de 2 mois dans l'obs. III, plusieurs semaines dans l'obs. IV, avant l'apparition des troubles cliniques.

Il est peut-être possible de rapprocher ces cas rares de la plus fréquente sténose hypertrophique du nourrisson où la malformation est certainement congénitale, et dans laquelle les troubles n'apparaissent le plus souvent qu'après un intervalle libre qui peut durer jusqu'à 3 semaines et plus.

Quant à leur étiologie profonde, elle est tout aussi obscure que celle de toutes les anomalies congénitales.

On a incriminé successivement les traumatismes moraux ou physiques de la mère pendant la grossesse, une infection foétale, la multiparité; deux de nos observations (nos III et IV) ont trait à des prématurés, mais combien y a-t-il de prématurés qui ne présentent aucune malformation congénitale! On pourrait d'ailleurs objecter que la naissance avant terme et la malformation ne sont que deux conséquences différentes d'une même cause tout aussi obscure.

L'hérédité? dans aucune de nos observations il n'a été retrouvé de malformations semblables ni analogues parmi les ascendants ou les collatéraux. L'alcoolisme des parents ne semble pas en cause. C'est encore à la syphilis héréditaire, essentiellement dystrophifiante, qu'on pourrait le plus vraisemblablement songer dans certains cas: Pierre Duval en 1921, rapporte l'observation d'un enfant chez qui l'importance du poids à la naissance (5 kg. 600), et plus tard un certain degré d'hypothyroïdisme, l'aspect vieillot, la dentition défectueuse évoquaient la spécificité héréditaire. Dans une de nos observations (n° III), le rapport foeto-placentaire était de 2 k. 300 gr. mais la naissance était survenue au

530 gr.

8^e mois de la grossesse. Peut-être pourrait-il s'agir parfois de syphilis de deuxième génération, dont le dépistage est si difficile? Mais la coexistence souvent citée d'autres malformations dont la nature n'est généralement pas admise comme relevant du tréponème, et qui s'opposent aux lésions bien caractéristiques que cette infection est susceptible d'engendrer ne plaident guère en sa

faveur. Il en est ainsi des becs de lièvre, hypospadias, imperforation anale, ectromélie, spina bifida, pied bot, etc...

Toutes, au contraire se comportent comme des « arrêts de développement embryonnaire » (Ombrédanne). Il semble que sous une influence absolument mystérieuse, sans lésions inflammatoires histologiques, l'évolution embryologique ait été brusquement, à un moment donné, frappée d'immobilité, parfois définitive, parfois temporaire aussi, comme on l'observe assez fréquemment pour les hernies inguinales ou ombilicales du nourrisson. Peut-être, dans certains cas de malformations diaphragmatiques, les conditions anatomiques particulières empêchent-elles la reprise du processus embryologique normal. Mais qu'il s'agisse d'arrêts de développement bien localisés, régionaux (Ombrédanne) ou multiples, l'immense majorité des auteurs est d'accord pour reconnaître notre ignorance étiologique à leur sujet.

CONCLUSIONS

— Les malformations diaphragmatiques congénitales, affections rares, quoique bien connues depuis longtemps au point de vue pathogénique, sont actuellement décelées de plus en plus fréquemment durant les premières années de la vie.

— A cette époque plus encore peut-être qu'à aucune autre, l'importance de la Radiologie est considérée comme capitale par tous les auteurs non seulement pour le diagnostic, mais aussi pour établir un pronostic, et les bases d'un traitement chirurgical éventuel.

— Les indications opératoires sont loin d'être aussi formelles que dans les formes de l'adulte, l'intervention étant d'autant plus grave que l'enfant est plus jeune; d'elle ne relèvent, au cours des premiers mois, que :

1° des cas d'urgence, comme un étranglement;

2° le retentissement progressif sur l'état général.

— Plusieurs des observations rapportées en cette thèse offrent un caractère spécial, voire même exceptionnel, soit par l'anatomo-pathologie, soit par la clinique. Si elles contribuent à enrichir par certains points l'histoire des malformations diaphragmatiques congénitales, aucune ne permet d'infirmier les notions précédemment établies.

Vu : le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu : le Président,
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'Imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris
S. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- CHIRAY, BENDA, LOMON. — H. acquise non traumatique de l'estomac à travers l'orifice oesophagien du diaphragme. P. M. 1930, n° 95.
- COMBY. — H. D. Arch. méd. des enfants. Avril 1930.
- CADE et MONTAZ. — Annales de méd., sept. 1919. Contribution à l'étude des H. D. de l'estomac.
- DELBET. — B. M. Soc. chir., 30 mai 1928. H. D., opérée par voie abdominale.
- DUVAL (Pierre). — B. M. Soc. Chirurgie 1921, n° 34. Rapport sur l'observation de Brun et Masselot. *Ibidem*, 26 nov. 1913. 1 cas de H. D. cong. opérée.
- DUVAL ET QUENU. — B. M. Soc. chir., 16 février 1924, p. 178. Ev. d. gauche sans mégacolon splénique. Plicature et fixation du d. par voie thoraco. abd.
- DUJARIER ET ROUILLARD. — B. M. Soc. chir. 1928, p. 217. H. D. droite, intervention, guérison.
- FATOU. — Eventration diaphragmatique. Thèse, Paris, 1924.
- FATOU et LUCY. — Etude f¹¹e de l'estomac et du D. dans l'év. diaphragmat. Arch. mal appareil digestif et de la nutrition. Juin 1923.

FATOU, LUCY et PREVOST. — 1 cas d'év. d. dr. B. M. S.
Méd. des hôpitaux, 1928, p. 259.

FATOU et QUENU. — J. de chir. Juillet 1924. Eventrat.
Etude clinique et opération.

FATOU et LAFOURCADE. — Soc. méd. hôp., 1922, 30 mars.
1 cas d'év. d.; diag. clinique et radiologique.

JULHIEN. — Thèse Paris, 1928. Les tr. digestifs dans l'év.
diaphragm. Leurs raisons anatomiques.

LAUBRY-PEZZI. — Traité des maladies congénitales du
cœur.

LEGAY. — Thèse Paris 1920-21. Diag. d. la H. D. spont.
par les moyens radiolog.

LEPOUTRE. — Soc. chir. 8 févr. 1922. Sur 1 cas de H. D.
cong. chez un enf. de 3 mois.

LUCY. — Thèse Paris 1922. D. radiol. de l'év. diaphr.

LUTON et GAUCHE. — B. M. Soc. méd. Hôp., 21 fév. 1930.

MARFAN. — Précis d'hygiène et des maladies de la pre-
mière enfance.

MARTIAL. — Thèse Paris 1923. Faux pneumoth. d'ori-
gine gastrique et colique.

NAU. — Soc. anatomie. Juillet 1903. Soc. anat. Janvier
1904.

ORLÉAN. — Thèse, Paris, 1931. Téléstéréoradiographie
des H. et Ev. diaphragmatiques.

PRÉVOST. — Thèse, Paris, 1927. Ev. diaphr. droite.

QUÉNU. — Thèse, Paris, 1920. Archives méd. chir. de l'app. respiratoire, 1926 : H. D.

SAVIGNAC, GIBERT THOYER, ROZAT et LEROUX. — Arch. mal. app. digestif, janv. 1931. Un cas de H. D.

SCHWARTZ. — B. M. Soc. chir., 18 juin 1919. Un cas H. D. cong.

--- *Ibid.*, 31 mars 1928. Contrib à l'étude des H. D.

TRUSDAZE. — *Journ. Amer. Med. Assoc.*, 16 nov. 1929. H. D. des enfants.

TABLE DES MATIÈRES

GÉNÉRALITÉS.

CHAPITRE I. — Hernies et éventrations diaphragmatiques:

A Observations I, II, III, IV, V.....	17
B. Discussion.....	37

CHAPITRE II. — Hernie diaphragmatique avec ectopie partielle du cœur dans l'abdomen, obs. VI et VI bis.....

67

CHAPITRE III. — Discussion brève de 2 problèmes de pathogénie générale

81

CONCLUSIONS.

Imp. spéciale de la Librairie Le François, 91, bd St-Germain, Paris
